

UNIVERSITÉ PARIS VI
FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE

Année 1974

N°

38

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

ZERAH Lucien

Né le 2 Décembre 1945, à Tunis (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'ATRÉSIE BRONCHIQUE**

Président : Mr. H. BROCARD, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1974

UNIVERSITÉ PARIS VI
FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE

Année 1974

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

ZERAH Lucien

Né le 2 Décembre 1945, à Tunis (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'ATRÉSIE BRONCHIQUE**

Président : Mr. H. BROCARD, Professeur.

DUPUYTREN - COPY

9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1974

UNIVERSITÉ PARIS VI
FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE

Année 1974

THÈSE

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

ZENAH Lucien

N° de 370 ord. 1945, 4 Juin (Année)

Présente et soutient publiquement la



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'ATROPHIE BRONCHIQUE

Président : M. H. BROCARD, Professeur

DUPUYTREN - COPY

9, Rue Dupuytren
PARIS (6^e)

1974

UNIVERSITÉ PARIS VI

FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE

PROFESSEURS TITULAIRES

MM. ANDRE R.	Hématologie
BRICOUT F.	Bactério-Virologie
BRISSAUD H.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine
CATINAT J.	Cardiologie
CERBONNET G.	Chirurgie
CHALUT J.	Radiologie
CHERIGIE Ed.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTAMIN Fr.	Neurologie
CONTE M.	Médecine
DAGUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
DRY J.	Médecine
DUHAMEL G.	Hématologie
FLABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GIRARD F.	Physiologie
GOSSET J.	Chirurgie
GOULVAN Y.J.	Parasitologie
HUGELIN A.	Physiologie
LAPLANE R.	Pédiatrie
LE LORIER G.	Obstétrique
LOEPER J.	Médecine expérimentale - Immunologie
LOYGUE J.	Chirurgie
MARDIS M.	Histologie
MERGER R.	Obstétrique
MILHAUD G.	Biophysique
NICK J.	Neurologie
ORCEL L.	Anatomie pathologique
PERRAULT M.	Médecine
PICARD J.	Biochimie
POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
POLONOVSKI J.	Biochimie
RICHET G.	Néphrologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ARDAILLOU R.	Physiologie
CHAPUT A.	Stomatologie
GUIRAUDON G.	Anatomie
LASFARGUES G.	Pédiatrie
MALAFOSSE M.	Chirurgie
PIERON R.	Pneumo-phtisiologie
ROUX Ch.	Embryologie
WARGON H.	Médecine expérimentale

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

MM. AKOUN G.	Médecine
ALBY J.M.	Psychiatrie
AMSTUTZ P.	Réanimation
APOLIL A.	Orth. traum.
Mme ARON D.	Ophthalmologie
MM. ATTAL C.	Pédiatrie
BAUX S.	Chirurgie
BOURY G.	Chirurgie
CHEYMOL G.	Pharmacologie
CHOUARD Cl.	O.R.L.
CLOAREC M.	Médecine
Mme COMBRISSEON A.	Hématologie
MM. DECROIX G.	Pneumo-phtisiologie
DELIGNE P.	Anesthésiologie
DOYON D.	Radiologie
FONTAINE J.L.	Pédiatrie
GAUTIER H.	Physiologie
GRUNER M.	Chirurgie infantile
GUILMET Cl.	Anesthésiologie
HERMAN D.	Médecine
HUGUET Cl.	Chirurgie
BARRITAU LT L.	Biophysique (ff)
BODIN F.	Médecine (ff)
BIGOT R.	Radiologie (ff)
HUGUIER M.	Chirurgie
KRULIK M.	Médecine générale
LAUGIER A.	Radiologie
LEVY V.G.	Médecine
MENSCH B.	Biophysique
MERY J. Ph.	Néphrologie

MM. MIGNON	Hématologie
NAJMAN	Neurologie
NICOLLE	Médecine
OPOLON	Médecine
PAQUELIN	O.R.L.
PISSARRO	Médecine préventive
RAMPINI	Biochimie
RICHARDET	Pédiatrie
ROLAND	Anatomie pathologique
SALAT	Obstétrique
SALMON	Hématologie
SANTARELLI	Obstétrique
WEINMANN	Biochimie
WITCHITZ	Cardiologie
THOMAS M.	Médecine (ff)
VERGEZ P.	Bactériologie (ff)

ENSEIGNANTS ASSOCIÉS

M.C.A.	M. ELIAKIS E.	Médecine légale
--------	---------------	-----------------

ENSEIGNANTS CONTRACTUELS

M.C.A.	M. KIRSCH F.	Physiologie biochimique
--------	--------------	-------------------------

DIRECTEURS D'ENSEIGNEMENT CLINIQUE

MM. ETIENNE	MM. BENSAUDE	MM. ZENATTI
LEGRAND	DUPUIS	NATALI
BERTHET	MICHAUD	ROMEO
FASANO	CRIMAIL	LAMBERT
ROISIN	WEILL	CHASSERANT
VIALAS	FORTESA	Mme TAQUET

CHARGÉS D'ENSEIGNEMENT

MM. BRUEZIERE	Chirurgie infantile
CRISTOL	Cardiologie
DUNET	Endocrinologie
LOFFREDO	Obstétrique

ATTACHÉS D'ENSEIGNEMENT

MM. CASASSUS	Cardiologie
COUVREUR	Thérapeutique
DES LAURIERS	Neurologie
GALLOUEDEC	Pneumologie
MIGNOT	Neurologie
SAUVAN	Cardiologie
VANNIER	Pneumologie
ABITBOL	
MARTEAU	
GAMERMANN	
JOANNIDES	
MAUGENEST	
POULET	
RACHINEL	
DUCAN	
LEWKOWICZ	
MEILLAUD	

A MON PÈRE, A MA MÈRE,

Pour tous les sacrifices
qu'ils ont consentis.

Pour la confiance et l'amour
qu'ils m'ont portés.

A MA FEMME,

dont le soutien sans faille
me fut si précieux au cours
de mes études.

Avec amour.

A MA FILLE ISABELLE,

A MON FILS PIERRE-DAVID,

Avec tendresse.

A MES FRÈRES,

BERNARD,

JESSE,

THIERRY,

Avec affection.

A MA TANTE, Madame Irène GUEZ,

A son Mari, Monsieur Victor GUEZ,

Avec tout mon fidèle attachement.

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A Monsieur le Professeur Henri BROCARD

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Pneumo-phtisiologie de l'Hôpital Tenon

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris - Saint-Antoine

Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

Ma respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Charles GALLOUEDEC

Chef du Service de Pneumo-phtisiologie
à la Maison de Nanterre

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse et m'a guidé
tout au long de son élaboration,
avec bienveillance
et efficacité.

Qu'il veuille trouver ici
l'expression de ma très
profonde reconnaissance et
de mon fidèle dévouement.

A MES MAÎTRES D'ANESTHÉSIOLOGIE

A Monsieur le Professeur Agrégé Pierre DELIGNÉ

Chef du Département d'Anesthésiologie
à l'Hôpital Tenon

Qui m'a inspiré le goût et
l'attachement pour cette
discipline,

Dont je m'honore d'être
l'élève.

En témoignage de mon profond
respect.

A Madame le Docteur Edmée PROCHIAANTZ

Anesthésiologiste des Hôpitaux

Qui, tout au long de la
rédaction de cette thèse,
m'a soutenu avec gentil-
lesse et efficacité.

En respectueux hommage.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE

```

      *
     **
    ***
   ****
  *****
 *****
*****
*****
 *****
  *****
   ****
    ***
     **
      *

```


P L A N

I - INTRODUCTION

HISTORIQUE

II - OBSERVATIONS

III - CLINIQUE

A)- ETUDE CLINIQUE

B)- ETUDE RADIOGRAPHIQUE

C)- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1°- Bronchographie

2°- Bronchoscopie

3°- L'angiographie

4°- La scintigraphie

5°- L'aortographie

6°- Explorations fonctionnelles

D)- L'EVOLUTION DE LA MALADIE

IV - ANATOMO-PATHOLOGIE et PHYSIOPATHOLOGIE

A)- LA BRONCHOCELE

B)- LA DISTENSION LOCALISEE :

1°- Distension notable

2°- Distension peu marquée

C)- L'ATRESIE BRONCHIQUE :

- 1°- L'aspect
- 2°- Le siège
- 3°- La nature

V - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET NOSOLOGIQUE

A)- Diagnostic différentiel :

- 1°- Opacité de la bronchocèle prédominante
- 2°- Distension prédominante

B)- Diagnostic nosologique :

- 1°- La séquestration pulmonaire
- 2°- Les kystes bronchogéniques

VI - TRAITEMENT

VII - CONCLUSION

I N T R O D U C T I O N

L'atrésie bronchique est une anomalie morphologique du tractus respiratoire récemment décrite.

Définie comme l'interruption localisée complète d'un conduit bronchique segmentaire ou plus rarement lobaire, l'atrésie réalise un syndrome anatomo-radio-clinique, aux caractéristiques maintenant bien définies, dominé par l'association dans un même territoire pulmonaire d'une distension parenchymateuse et d'une rétention muqueuse intra-bronchique, réalisant une bronchocèle.

Les premiers cas décrits dans la littérature ne datent que de vingt ans environ. La complexité apparente des diverses manifestations de la maladie explique que l'entité "atrésie bronchique" ne se soit que récemment bien dégagée.

Les manifestations cliniques de l'affection sont pauvres ; en revanche, les tableaux radiographiques fourmillent d'informations, tant par la richesse des anomalies rencontrées que par la diversité de leurs associations.

A propos de quatre observations personnelles, il nous a paru intéressant de réaliser une étude des cas de la littérature, et de tenter de préciser certaines particularités de l'affection.

C'est ainsi que nous nous proposons d'analyser les principaux tableaux cliniques et radiographiques

et de cerner, dans notre étude, les aspects anatomo-pathologiques aussi bien que physio-pathologiques, pour dégager les caractères spécifiques de l'atrésie bronchique et de contribuer peut-être, par là même, à la connaissance de cette affection.

HISTORIQUE

L'atrésie bronchique s'est progressivement détachée de deux grands types d'études, les unes consacrées à la reconnaissance, à la nosologie et à l'étiologie des emphysèmes localisés non bulleux, les autres intéressant les mucocèles ou bronchomucocèles en leur diagnostic radiologique et en leur physiopathologie.

RAMSAY et BYRON (25), en 1953, rapportent deux observations, l'une de mucocèle, l'autre de kyste bronchogénique dont ils avancent l'origine congénitale ; l'élément lésionnel essentiel serait un septum endobronchique responsable du développement progressif de la distension en amont du secteur bronchique.

Pour ces auteurs, ce septum représenterait une atrésie bronchique très localisée qui serait le témoignage d'un arrêt temporaire de la croissance tubulaire bronchique.

L'accumulation du mucus bronchique au-delà de ce septum serait responsable de la distension, dont le degré variable conduirait, soit à un mucocèle, soit au maximum à un véritable kyste bronchogénique.

Il faut noter toutefois l'absence d'examen histologique dans leurs observations de la zone d'atrésie ; aussi bien l'affirmation de la nature congénitale du trouble nous apparaît une hypothèse sans preuve véritable.

En 1961, CULINER et GRIMES (3) décrivent, à par-

tir de trois observations, un syndrome associant une bronchomucocèle et un emphysème localisé.

Ils suspectent l'origine malformative de l'anomalie bronchique et soulignent l'importance, dans la physiopathologie de l'emphysème, de la ventilation collatérale.

En 1963, SIMON et REID (28) rapportent trois observations d'atrésie d'une bronche segmentaire du lobe supérieur gauche.

La responsabilité d'une anomalie bronchique très localisée est parfaitement démontrée grâce à une technique anatomo-pathologique rigoureuse, concernant la dissection selon les axes bronchiques. C'est cette méthodologie qui a permis à ces auteurs de reconnaître l'atrésie bronchique comme le primum movens de ces anomalies.

La distension bronchique, en amont de ce manque bronchique, serait responsable de la bronchomucocèle et l'emphysème s'expliquerait essentiellement par le mécanisme de la ventilation collatérale.

La nature de l'atrésie bronchique est attribuée par ces auteurs à un processus malformatif localisé d'une bronche segmentaire.

En 1965, WADDEL, SIMON et REID (32) rapportent deux nouvelles observations et insistent sur l'intérêt de la bronchographie qui révèle l'absence de pénétration du produit opaque au sein du territoire hyperclair et distendu.

En 1967, LYNE REID (26), dans son ouvrage magistral sur la pathologie de l'emphysème, reprend la description d'ensemble du syndrome d'atrésie bronchique avec emphysème et défend à nouveau l'origine malformative de l'anomalie bronchique.

Depuis ce travail fondamental de SIMON et REID, l'intérêt porté à ce syndrome va croissant.

En 1966, CURRY et CURRY (9) font une revue de l'atrésie bronchique avec emphysème localisé et en décrivent deux nouveaux cas.

En 1970, TALNER, GMELICH, LIEBOW et GREENSPAN (29) consacrent une très importante étude au syndrome de mucocèle bronchique avec distension régionale.

Rapportant deux observations anatomo-cliniques, ils peuvent colliger dix-neuf cas de la littérature anglo-saxonne ; ils discutent la nature congénitale ou acquise de la sténose bronchique localisée responsable de ce syndrome.

LACQUET, FORNHOF, DIERICKX et BUYSENS (22), en 1971, à l'occasion d'une observation d'atrésie bronchique avec emphysème localisé, soulignent l'importance des études bronchoscopiques et bronchographiques pour la reconnaissance clinique du syndrome et discutent la place étiologique de l'atrésie bronchique au sein des emphysèmes localisés.

En 1972, R. CALAFFE (6), dans sa thèse consacrée à la "chirurgie du poumon clair dyspnéisant de l'enfant", rapporte les trois premières observations françaises d'atrésie bronchique segmentaire et peut colliger 25 cas dans la littérature.

En 1973, REMY, RIBET, PAGNIEZ, BEGUERY, CALAFFE et NUYS (27) ajoutent deux nouvelles observations et consacrent une étude exhaustive à l'atrésie bronchique segmentaire.

L'une de ces observations concerne un nouveau-né. Cette éventualité apparaît exceptionnelle, puisqu'une seule observation identique de GRISCOMM peut en être rapprochée.

En 1973, DESVIGNES, HUMMEL, JAMET, LEVASSEUR, ROJAS-MIRANDA, VERLEY et MERLIER (10) publient quatre cas d'emphysème pulmonaire et d'atrésie bronchique.

L'atrésie bronchique est responsable d'une dou-

ble composante radiographique avec, d'une part, l'image directe d'une bronchomucocèle et, de l'autre, l'hyperclarté du territoire correspondant lié à une distension du parenchyme périphérique.

Les références bibliographiques montrent que l'intérêt a été consacré, pendant un certain temps, soit à la nosologie des bronchocèles et à ses liaisons avec les kystes bronchiques et les dilatations des bronches kystiques, soit au mécanisme responsable d'un emphysème localisé, longtemps dominé par les causes bronchiques acquises et par la bronchomalacie congénitale.

RAMSAY et BYRON, CULINER, SIMON et REID ont souligné les premiers la responsabilité principale de l'atrésie bronchique comme facteur essentiel de ce double désordre. C'est ainsi que s'est individualisé le syndrome de l'atrésie bronchique. A partir de ces études, une meilleure connaissance de cette affection étant acquise, le nombre des publications a été croissant : plus de la moitié des cas colligés dans la littérature sont rapportés depuis 1970.

Malgré l'importance des travaux consacrés à l'atrésie bronchique, le nombre des cas que nous avons pu colliger dans la littérature anglo-saxonne et française reste limité à trente-sept.

D'autre part, si le tableau clinique et plus spécialement radiographique est bien précisé, la physiopathologie de l'atrésie segmentaire localisée mérite discussion, malgré les arguments très solides en faveur de l'origine malformative.

Nous rapportons quatre observations personnelles et envisageons de reprendre les éléments du diagnostic, de la physiopathologie et de la nosologie de l'atrésie bronchique.

- II -

OBSERVATIONS

T A B L E A U I

D'après TALNER et REMY

A U T E U R S	AGE	SEXE	LOCALISATION	CLINIQUE	R A D I O	
RAMSAY et BYRON 1953	17 ans	F	LIG Nelson	Pneumopathie	HYPERCLARTE AVEC DISTENSION	BRONCHOCELE
	30 ans	F	LSG	Asymptomatique	Non précisée	Niveau liquide
JONES, 1955	22 ans	M	LSG ventral	Asymptomatique	Non précisée	+
BELSEY, 1958	6 ans	M	LSG	Toux	+	0
CULINER, 1961	15 ans	M	LSD apical et ventral	Pneumopathie infectieuse	+	+
	41 ans	M	LSD dorsal	Asymptomatique	+	+
	25 ans	M	LID Nelson	Asymptomatique	+	Niveau liquide
MARET, 1962	14 ans	M	LSG ventral	Asymptomatique	+	0
SIMON et REID 1963	19 ans	M	LSG apico-dorsal	Dyspnée	+	+

	25 ans	F	LSG apical et dorsal	Douleur	+	+	Niveau liquide
	18 ans	?	LSG ventral	Pneumopathie infectieuse	+	+	Niveau liquide
CULINER, 1964	8 ans	?	LSG ventral	Asymptomatique	+	+	0
WADDEL et REID 1965	25 ans	M	LSG apical	Asymptomatique	+	+	0
	7 ans	F	LSG	Asymptomatique	+	+	+
HILLERDAL et NOROLUND, 1965	22 ans	M	LSG apico-dorsal	Asymptomatique	+	+	0
	17 ans	M	LSG apico-dorsal	Asymptomatique	+	+	+
	31 ans	F	LSG apico-dorsal	Asymptomatique	+	+	+
GRISCOM, 1969	17 jours	M	Access. du LSG	Détresse resp.	0 (dist. pleine)	0	0
	7 ans	M	LMD	Asymptomatique	+	+	0
HANNA, 1969	13 ans	M	LSG apico-dorsal	Dyspnée	+	+	+
VAGHIE, 1970	36 ans	M	LSD ventral	Asymptomatique	+	+	+

A U T E U R S	AGE	SEXE	LOCALISATION	CLINIQUE	HYPERCLARTE AVEC DISTENSION	R A D I O BRONCHOCELE
TALNER, 1970	2 ans	F	LID Nelson	Pneumopathie infectieuse	+	+
	14 ans	F	LSG apical	Asymptomatique	+	+
FRASER et PARE 1970	?	?	LSG apical	?	+	+
	?	?	LID lat.-basal	?	+	+
LACQUET, 1971	13 ans	M	LSG culmen	Asymptomatique	+	+
WILSON, 1972	29 ans	M	LSG culmen	Asymptomatique	+	+
						Niveau liquide
CALAFFE, 1972	3 ans	M	LSG apical	Pneumopathie infectieuse	+	+
	6 mois	M	LSG apico-dorsal	Asymptomatique	+	0
	15 ans	M	LSG apical ou ventral	Asymptomatique	+	0
	16 ans	M	LSD apical	Asymptomatique	+	+
REMY et RIBET, 1973	4 mois	M	LIG Nelson	Détresse resp.	+	Distension pleine +

J.P. DORST, 1973	?	?	LDS apical	Asymptomatique	+	+
DESIGNES, 1973	13 ans	F	LSG apico-dorsal	Asymptomatique	+	0
	13 ans	F	LSG culmen	Asymptomatique	+	+
	19 ans	F	LSD ventral	Pneumopathie infectieuse	0	+
	15 ans	F	LSD dorsal	Pneumopathie infectieuse	0	+
OBSERVATIONS PERSONNELLES	17 ans	M	LIG Nelson	Dyspnée	+	0
	18 ans	M	LID post-bas.	Asymptomatique	+	+
	23 ans	M	LID post.-inf.	Pneumopathie infectieuse	0	+
	20 ans	M	LSG apical	Asymptomatique	0	+

OBSERVATION N° 1

JOL... Jean-Pierre, né en 1954, âgé de 17 ans.

Hospitalisé le 15-11-1971 pour l'aggravation récente d'une dyspnée d'effort modérée signalée depuis quelques années.

- La radiographie du 29-10-1971 montre :

- une hyperclarté diffuse sans limites figurées, qui intéresse les $\frac{3}{4}$ supérieurs de la $\frac{1}{2}$ externe du champ gauche. Elle est traversée par des tractus vasculaires très grêles qui semblent disparaître vers la corticalité.

- un tassement des opacités vasculaires sous-hilaires et basales gauches et un déplacement modéré du médiastin vers la droite ;

- un aspect polybulleux très localisé, au niveau de l'apex pulmonaire gauche.

- La radiographie du 15-11-1971, tirée lors de son entrée dans le service, montre l'apparition d'un pneumothorax de la grande cavité gauche, peu important, mais total, accompagné d'une petite réaction liquidienne au niveau du cul-de-sac costo-diaphragmatique gauche. Le système polybulleux de l'apex s'individualise très nettement ; quelques jours après, sans aucune thérapeutique, l'épanchement gazeux intrapleurale se résorbe. L'examen clinique, et en particulier l'examen cardio-vasculaire, est normal.

- La bronchoscopie semble normale et vérifie l'absence de bronchomalacie que l'on pouvait suspecter cliniquement.

- Le bronchogramme gauche montre que toute la partie postéro-supérieure de l'hémithorax gauche, répondant pratiquement à la moitié de la surface pulmonaire sur le profil, est dépourvue de toute pénétration bronchique. Le lobe supérieur est nettement

refoulé en avant et en dedans. La bronche de Nelson manque. La pyramide basale, qui comporte trois bronches segmentaires, est nettement tassée, refoulée en bas et en avant, avec fermeture de son éventail bronchique. L'aspect des bronches opacifiées est dans l'ensemble un peu grêle.

- L'exploration fonctionnelle spirométrique fournit les valeurs suivantes : CV = 4.650 ml (4.800 table de la Ceca); V.E.M.S. = 3.650 ml ; rapport de Tiffeneau 78 %.

- La broncho-spirométrie séparée montre une réduction légère et parallèle de la ventilation et de la consommation d'oxygène à gauche : CV = 2.400 ml à droite, 1.700 à gauche, VC = 300 ml à droite, 150 ml à gauche ; consommation d'oxygène = 110 à droite et 70 à gauche.

- L'angiographie par voie veineuse montre essentiellement une vascularisation très indigente de toute la partie supéro-externe du champ gauche et un tassement des artères pulmonaires de la pyramide basale gauche.

INTERVENTION CHIRURGICALE le 14 Décembre 1971 (Docteur LE BRIGAND).

THORACOTOMIE par ouverture du 5ème espace.

Plèvre libre. Poumon ventilé et formé de trois éléments :

- une pyramide basale, d'aspect normal et bien ventilée ;

- un lobe supérieur, de petit volume, plaqué en avant derrière les cartilages ;

- un troisième territoire anormal, sorte de ballon, fait d'un tissu ayant l'aspect de caoutchouc mousse, et portant sur son pôle supérieur une petite grappe de bulles d'emphysème de 15 à 20 mm de diamètre

dont l'une est reliée au sommet par un petit pilier fibreux qu'on sectionne. Ce territoire pathologique est séparé du lobe supérieur et du lobe inférieur par des scissures dont le fond reste barré par une commissure parenchymateuse, étroite et ne dépassant pas 2 cm vers la pyramide basale, large et longue de 7 à 8 cm vers le culmen.

Le lobe supérieur et la pyramide basale sont faits d'un parenchyme rigoureusement normal, s'affaissant ou se gonflant sans difficulté sous le rythme anesthésique. Le Nelson, par contre, se tend fortement sous l'hyperpression anesthésique, mais ne s'affaisse nullement quand on relâche la pression.

Après la découverte du tronc artériel au-dessus de la scissure, puis sur le versant antérieur de la pyramide basale, on dissèque la commissure parenchymateuse lobaire inférieure. Une fois cette dissection terminée, la pièce reste amarrée par un pédicule fin, formé :

- d'une artère qui naît de la face postérieure du tronc de l'artère pulmonaire ;

- d'une petite veine de deux à trois millimètres de diamètre qui descend derrière l'axe bronchique et va rejoindre la veine pulmonaire inférieure ;

- d'un petit cordon bronchique de 2 mm de diamètre sur 1 cm de longueur, borgne à la section, entouré de ganglions, et qui se détache du bord supérieur de la bronche souche à 15 mm environ au-dessus de la naissance de la bronche lobaire supérieure.

Une fois ce pédicule sectionné, le Nelson ne tient plus que par la commissure qui l'unit au lobe supérieur. On la dissèque progressivement : dans sa moitié antéro-inférieure, il existe un véritable plan de clivage ; dans sa moitié postéro-supérieure, il n'y a plus de plan de clivage et il faut faire une dissection intra-parenchymateuse, au cours de laquelle on sectionnera un petit rameau bronchique, qui va du Nelson vers la base de la lingua.

Une fois la pièce enlevée, on retrouve une disposition anatomique à peu près normale, avec toutefois une naissance haute de l'artère de Nelson.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE (Docteur VERLEY)

- Macroscopie :

Volumineux Nelson soufflé, siège d'un emphysème diffus, duveteux à la palpation, avec des bulles d'emphysème au sommet. Le pédicule bronchique est borgne et s'accompagne de grêles rameaux artériels et veineux qui sont impossibles à injecter.

- Histologie :

Le pédicule bronchique borgne a une structure relativement normale, mais rudimentaire, avec un épithélium de surface cubique et aplati, une sous-muqueuse très pauvre en glandes bronchiques atrophiques et des cartilages atrésiques. Le pédicule vasculaire est fait d'une artériole de type pulmonaire grêle et de quelques rameaux de type bronchique. La veine paraît simplement distendue. Le parenchyme pulmonaire, enfin, est simplement le siège d'un emphysème atrophique majeur, mais ne présentant par ailleurs aucun caractère remarquable.

Il n'y a pas de distension bronchique en amont du pédicule bronchique borgne.

- Conclusion :

Atrésie de la bronche de Nelson gauche avec importante distension du segment de Fowler gauche sans bronchocèle, ni radiographique ni anatomique.

Anomalies malformatives associées, réalisées par la naissance anormale de la bronche atrésique et une scissure séparant le Fowler de la pyramide basale.

Existence, au niveau de l'apex de Fowler gauche distendu, d'un petit système polybulleux responsable d'un pneumothorax spontané.

OBSERVATION N° 2

M. SOU... Demba, Mauritanien, âgé de 18 ans ; en France depuis un an, est hospitalisé pour l'étude d'une opacité sous-hilaire droite, découverte par un examen systématique le 29-10-1970.

L'interrogatoire ne révèle ni antécédent respiratoire, ni symptômes fonctionnels pulmonaires. L'examen clinique est normal.

- La radiographie montre une opacité de 6 cm X 2,5 cm, siégeant au pôle inférieur du hile droit, et une zone d'hyperclarté diffuse, non cerclée, de tout le territoire pulmonaire, allant de l'anomalie jusqu'au cortex. Le cliché de profil localise l'opacité au segment postéro-supérieur du lobe inférieur droit.

- Les tomographies de face et de profil montrent que cette opacité est formée à sa partie inférieure d'une image arrondie de 3 cm de largeur, aux limites précises. L'extrémité supérieure présente un aspect digitiforme progressivement ramifié. La raréfaction vasculaire du Nelson apparaît très nettement, alors que l'éventail vasculaire du segment postéro-inférieur de la pyramide basale et du segment postérieur du LS est nettement tassé.

- Le bronchogramme droit montre l'absence de toute pénétration bronchique au niveau des trois-quarts moyens de la moitié postérieure de l'hémithorax droit, là où siège l'opacité du Nelson, au sein de l'importante zone hyperclaire qui l'entoure. Ce territoire distendu comprime très nettement le L.S.D. avec tassement franc des bronches de son segment postérieur. Il existe également un refoulement vers le bas et un tassement des bronches du segment postéro-inférieur du L.I.D.. La bronche de Nelson existe, mais elle ne pénètre pas le territoire pathologique qui serait normalement le sien; elle est refoulée en avant. On peut noter enfin qu'il n'y a pas de manque bronchique sur l'ensemble du bronchogramme droit dont les divisions sont normales.

- Examen spirographique : CV = 3.000 ml (4.800 table Ceca) ; V.E.M.S. = 2.600 ml ; Rapport de Tiffeneau 86 %. En fait, le patient s'est mal adapté aux conditions expérimentales et les valeurs sont discutables.

- L'angiographie met en évidence une zone d'hyperclarté avasculaire des 3/4 moyens du champ droit. Elle ne révèle aucune autre anomalie.

- La scintigraphie montre une zone avasculaire de la région postérieure du champ pulmonaire droit, prédominant à sa partie moyenne.

INTERVENTION CHIRURGICALE le 22-7-1970

(Dr. O. MONOD) :

LOBECTOMIE INFÉRIEURE DROITE

"La plèvre est libre. Il n'existe pas d'artères anormales. Le Nelson apparaît très volumineux, refoulant en avant le lobe supérieur. Sa surface est rosée, sans dépôt anthracosique ; la réticulation anthracosique de la pyramide basale se renforce à la limite inférieure du Nelson qu'elle dessine avec une particulière netteté. La pression anesthésique permet de distendre le Nelson qui reste soufflé lorsqu'on l'arrête.

"On perçoit dans le L.I.D. une masse mollassse et rénitente. La lobectomie inférieure exige la résection de la partie voisine du L.S. symphysée au Nelson."

Les suites opératoires sont simples ; la réexpansion est rapide.

Le malade quitte le service le 8 Septembre 1970.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'examen du lobe montre un Nelson de coloration rosée, affaissé depuis l'intervention et qu'il est impossible d'insuffler au sérum physiologique à partir

de la bronche lobaire inférieure, alors que la pyramide basale subit une bonne réexpansion.

La ponction de la formation rénitente perçue au niveau du Nelson ramène un liquide épais, sirupeux, brunâtre, dont les cultures restent stériles.

La dissection selon l'axe bronchique fournit un compte bronchique normal. Une bronche paracardiaque se détache dès l'origine de la bronche lobaire inférieure; quelques millimètres au-dessous, une bronche segmentaire de naissance postérieure s'infléchit vers l'avant. La bronche lobaire inférieure se trifurque, ayant ainsi fourni cinq rameaux principaux.

Aucune bronche ne pénètre le territoire pathologique.

On réalise alors l'ouverture directe de la formation kystique du Nelson. Cette cavité contient un liquide épais. Sa paroi est très fine, ne dépassant pas 2 mm ; elle est soulevée par endroits de petits replis transversaux linéaires.

On peut retenir :

- l'absence de toute communication entre le pôle central de la bronchocèle et la face postérieure de la bronche lobaire inférieure. Le kyste se termine en un large récessus proximal aveugle.

- la division en deux cavités kystiques distales de 2 cm de diamètre. L'extrémité inférieure se termine en aveugle après un trajet de 2,5 cm. L'extrémité supérieure d'un trajet de 3 cm se ramifie en petits récessus effilés qui s'oblitérent progressivement.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

A)- La bronchocèle

La paroi interne de la mucocèle est formée d'un

épithélium cylindrique cilié muco-sécrétant. Il repose sur un chorion mince sans signe d'inflammation. Plus en dehors, la paroi est formée d'un tissu fibreux lamellaire où s'individualisent quelques pièces cartilagineuses et quelques fibres lisses. Il n'y a pas de formations glandulaires. Aucune structure vasculaire particulière n'est notée dans la paroi de cette mucocèle.

B)- Le parenchyme pulmonaire

Au contact immédiat de la bronchocèle, le parenchyme pulmonaire est atélectasié.

On y note un aspect d'alvéolite macrophagique, ce secteur ne dépassant pas 1 à 3 mm ; au-delà, la plus grande partie des parois alvéolaires apparaît normale.

Il existe toutefois quelques lobules emphysémateux avec quelques aspects bulleux. Les axes broncho-vasculaires ont une disposition artérielle conservée. Il n'y a pas de rétention muqueuse à l'intérieur des bronches dont le calibre est conservé. Il n'y a pas de signes inflammatoires, ni bronchiques, ni alvéolaires.

= Conclusion :

Broncho-mucocèle du segment de Fowler droit distendu. La bronchomucocèle n'a aucune communication avec l'arbre bronchique. Elle semble intéresser une bronche de Nelson surnuméraire.

OBSERVATION N° 3

VIG... Jean-Claude, né en 1944, âgé de 23 ans, hospitalisé en Janvier 1967, pour l'étude d'une anomalie radiographique sous-hilaire droite, dépistée lors d'un examen systématique.

ANTECEDENTS :

- En Août 1964, un épisode pulmonaire aigu hautement fébrile entraîne la découverte d'une anomalie sous-hilaire droite. Les examens bacilloscopiques sont négatifs, mais la cuti-réaction est phlycténulaire. Sur ces seules données, le diagnostic de tuberculose est retenu et un traitement d'Isoniazide et de P.A.S. est mené pendant dix-huit mois en préventorium. Toutes les bacilloscopies au direct et en culture sont négatives. L'image radiographique ne se modifie pas. Le patient bénéficie, en 1965, d'une rééducation professionnelle, puis reprend une activité normale en 1966.

- A son entrée dans le service, l'état général est bon, il n'existe aucun symptôme fonctionnel respiratoire. L'examen clinique est normal ; il n'y a pas d'hippocratisme digital.

- La radiographie pulmonaire montre une opacité arrondie de 3 cm de diamètre, se prolongeant vers le haut en une large bande de 1,5 cm sur 2 cm. Cette opacité se projette de face au pôle inférieur du hile droit. Le cliché de profil la localise à la région proximale du segment postéro-basal du L.I.D..

- Les tomographies de face et de profil permettent une meilleure analyse morphologique de l'anomalie. Elle présente un pôle interne arrondi, parfaitement régulier, puis se divise vers l'extérieur en deux larges rubans. Le pôle supérieur du ruban supérieur apparaît franchement ramifié. Il n'existe pas d'hyperclarté patente autour de cette opacité, mais les structures vasculaires semblent raréfiées.

Les tomographies de profil droit découvrent, sur la coupe à 3 cm du plan sagittal médian, une opacité arrondie de 3 cm de diamètre, située au contact du corps de la 8ème vertèbre dorsale.

- La bronchoscopie est normale ; l'orifice de la bronche de Nelson, examiné avec une attention particulière, ne montre aucune anomalie.

- L'étude ventilatoire par spirométrie simple fournit les valeurs suivantes : CV = 5.700 ml (5.200 table de la Ceca) ; V.E.M.S. = 4.050 ml ; Rapport de Tiffeneau 71 %. La gazométrie artérielle au repos est normale.

- Le bronchogramme droit montre d'abord l'absence d'opacification bronchique au sein du territoire anormal et la conservation d'un volume normal des 3 lobes droits. Au sein du L.I.D. de volume conservé, le territoire pathologique intéressant le segment postéro-inférieur apparaît en distension modérée ; il existe en effet un refoulement discret vers le haut des bronches de la partie inférieure du segment de Fowler et un tassement vers le bas de l'éventail bronchique de la région postérieure sus-diaphragmatique du lobe inférieur, qui prend un aspect arciforme à concavité supérieure. Le compte des divisions segmentaires de la bronche lobaire inférieure droite est normal avec cinq bronches.

- L'angiographie par voie intra-veineuse, réalisée sous la seule incidence de face, se révèle normale. Il n'est pas possible de déceler un manque vasculaire du champ pulmonaire droit. Au temps aortique, il n'y a pas d'artère systémique anormale.

INTERVENTION CHIRURGICALE le 1-3-1967

(Dr. O. MONOD)

L'inventaire de l'hémithorax droit découvre deux anomalies :

1°) - un kyste du médiastin postérieur, en situa-

tion sous-pleurale, latéro-oesophagienne, qui siège au contact de la 8ème vertèbre dorsale. Ce kyste n'a pas de communication avec l'oesophage, mais son ablation nécessite la mise à nu des fibres longitudinales oesophagiennes. Deux petites artères issues de la tunique musculaire de l'oesophage se ramifient au contact du kyste.

2°- Le segment postéro-inférieur du L.I.D. tran-
che par sa coloration rosée peu anthracosique avec le reste de la pyramide basale. Il apparaît nettement distendu, de consistance caoutchouc mousse. L'insufflation du poumon droit, après affaissement par blocage de la bronche souche, montre que ce segment se distend avec retardement par rapport au Nelson et au reste de la pyramide basale ; de même, il ne s'affaisse qu'avec un certain retard par rapport aux territoires voisins. Il n'y a pas d'adhérence pleurale ni d'artère anormale. Le pédicule lobaire inférieur est également normal, sans adénopathie.

On réalise l'exérèse segmentaire du territoire pathologique. La formation kystique qu'il renferme est ouverte au cours de la dissection, laissant sourdre un liquide fluide d'aspect brunâtre qui se révèle stérile à l'examen bactériologique. Aucune structure bronchique ne réunit le pôle interne de cette formation kystique et la bronche lobaire inférieure droite.

Les suites opératoires sont simples ; la réexpansion est rapide et satisfaisante. Le malade quitte le service trois semaines après l'intervention.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

1°)- Le kyste para-oesophagien.

Il s'agit d'une tumeur ovalaire, mesurant 3,5 cm X 2 cm, aux parois fines et blanchâtres, remplie d'une substance mucoïde épaisse et blanche.

L'étude histologique des parois de ce kys-

te montre, de dedans en dehors :

- un épithélium de type variable, soit cylindrique muco-sécrétant, soit malpighien. Cet épithélium repose sur un chorion lâche, sans réaction inflammatoire.

- une bande de tissu fibreux où l'on rencontre des fibres musculaires, quelques formations glandulaires et de nombreuses pièces cartilagineuses de structure normale ;

- un tissu adipeux lâche, traversé par quelques rameaux nerveux et quelques artérioles.

2°)- Une bronchocèle occupe la région centrale du segment postéro-inférieur. La paroi intérieure est d'un blanc nacré, soulevée de petites saillies linéaires et transversales. Le pôle interne de la bronchocèle se termine en cul-de-sac sans l'amorce d'un conduit bronchique à direction hilaire. La bronchocèle se divise en deux larges ramifications, l'une de 3 X 1 cm, l'autre de 4 X 3 cm. La branche inférieure se termine en cul-de-sac aveugle. Du pôle supérieur de la branche supérieure, quelques petits tractus fibreux pénètrent le parenchyme.

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE a porté sur de nombreux prélèvements de la paroi de la bronchocèle et du parenchyme pulmonaire.

La paroi de la bronchocèle est régulièrement limitée par un épithélium cylindrique cilié muco-sécrétant. Le chorion, sur lequel il repose, ne montre pas de signe d'inflammation. Sous cette muqueuse, on rencontre des pièces cartilagineuses en nombre variable, sans anomalie morphologique. Dans le parenchyme, il existe des modifications diffuses des bronches de moyen calibre qui sont dilatées, en état de rétention muqueuse. Les bronches de petit calibre sont rarement dilatées, mais elles apparaissent toutes entourées d'un manchon lympho-plasmocytaire notable. Les alvéoles pulmonaires présentent deux types d'anomalies, qui prédominent de façon variable selon les secteurs ; il s'agit, soit

d'un emphysème atrophique, soit d'une pneumonie réticulée hypertrophique. Il n'est pas noté d'anomalie dans la vascularisation pulmonaire. Aucune structure tuberculeuse n'est notée, ni au niveau de la paroi de la bronchocèle, ni au niveau du parenchyme pulmonaire adjacent.

- Conclusion :

Broncho-mucocèle du segment postéro-inférieur du lobe inférieur droit, avec légère distension du parenchyme périphérique non visible sur le cliché standard, suspectée à la bronchographie et vérifiée lors de l'intervention. Il n'existe pas de communication entre la bronchocèle et l'arbre bronchique. Il semble s'agir d'une bronche surnuméraire, car il existe, au sein du lobe inférieur droit, cinq bronches segmentaires individualisées.

On peut souligner l'existence d'un kyste muqueux para-oesophagien droit de structure bronchique.

°
° °

OBSERVATION N° 4

FAU... Jean-Claude, né en 1949, subit, le 21 Février 1969, un examen systématique qui découvre une opacité sus-hilaire gauche.

Il aurait été hospitalisé à l'âge de 8 ans pour une anomalie pulmonaire gauche et l'on aurait parlé de malformations polykystiques.

A la suite du dépistage de 1969, le malade est adressé au Sanatprieu du Mont-Blanc au Plateau d'Assy. Son état général est excellent ; il ne présente pas de symptôme fonctionnel respiratoire. Il ne signale

aucune fragilité bronchique. L'examen physique est normal ; il n'y a pas d'hippocratisme digital.

- La radiographie pulmonaire de face et de profil montre une opacité polylobée de 4 cm X 2,5 cm, localisée au segment apical du L.S.G..

- Les tomographies de face et de profil montrent que cette opacité arrondie, bien limitée à son pôle hilaire, se bifurque rapidement en deux prolongements en ruban de 2 cm de largeur qui se terminent par de petits tractus linéaires ramifiés. Au pôle supérieur de la branche postérieure de cette opacité, il existe une hyperclarté de 1 cm de diamètre, surmontant un niveau liquide.

La radiographie et surtout les tomographies montrent que les structures vasculaires du segment ventral, au-delà de l'opacité, sont très raréfiées, sans qu'il y ait d'hyperclarté décelable du territoire.

- La bronchoscopie est normale.

- La bronchographie gauche montre :

. la division de la bronche culminale en deux branches : l'une postérieure, l'autre antérieure ;

. l'absence d'amorce bronchique vers le territoire anormal ;

. un certain degré d'abaissement du segment postérieur vers l'arrière et d'entrecroisement des bronches distales du segment antérieur ;

. le caractère tout à fait normal du calibre de l'ensemble de l'arbre bronchique injecté.

La cuti-réaction est positive ; les bacilloscopies et les cultures sont négatives.

- L'étude spirométrique fournit les valeurs suivantes : CV = 5.500 ml (5.950 table de la Ceca) ;

V.E.M.S. = 3.800 ml ; Rapport de Tiffeneau : 70 % ;
VR = 1.160 ml (1.600) ; VR/CT = 18 % ; la gazométrie
artérielle au repos est normale.

Bien que le diagnostic de bronchocèle apparaisse très vraisemblable, une enquête cardio-circulatoire est réalisée. L'examen clinique et l'électrocardiogramme sont normaux.

- L'angiopneumographie montre une hypovascularisation de l'ensemble du territoire segmentaire apical du L.S.G..

- La scintigraphie pulmonaire décèle une réduction très sensible de la circulation au niveau de la moitié supérieure du champ gauche, nettement plus accentuée lors du comptage antérieur.

On peut noter l'absence d'anomalie morphologique à l'angiographie de l'ensemble de l'arbre pulmonaire artério-veineux. Il n'y a pas non plus de majoration décelable de la vascularisation systémique au temps aortique.

- Les radiographies de la colonne cervico-dorsale et l'oesophagogramme sont normaux.

INTERVENTION CHIRURGICALE (Docteur TOBE) :

SEGMENTAIRE APICALE DU LOBE SUPERIEUR GAUCHE :

La plèvre est totalement libre, en dehors de quelques adhérences lâches dispersées sur le lobe supérieur. Le segment apical du culmen est d'aspect un peu anormal, avec une très faible réticulation superficielle.

Dans sa profondeur, on sent des masses résistantes. Le pédicule est d'aspect normal, sauf en avant où existe un tractus se détachant du pneumogastrique ; il n'est pas vasculaire. Deux artères volumineuses se détachent de l'artère pulmonaire pour se rendre au seg-

ment apical ; elles sont liées et sectionnées, ainsi qu'une grosse veine qui rejoint la veine pulmonaire supérieure. Au cours de la dissection, on ne trouve pas de bronche se dirigeant vers le territoire apical.

Le clivage s'amorce assez facilement et l'on réalise l'ablation du segment apical, alors que le reste du L.S.G. paraît normal.

Les suites opératoires sont simples, avec une expansion rapidement complète.

Le malade quitte le service au bout d'un mois.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Le segment apical du culmen présente à sa surface l'amorce d'une scissure de 2 cm de profondeur ; au-dessus de cette scissure incomplète, la corticalité pulmonaire apparaît normale ; au-dessous d'elle, la surface pulmonaire est nettement plus rosée, avec un réseau anthracosique très atténué. Ce secteur inférieur contient une volumineuse bronchocèle. Le pôle central de cette bronchocèle se termine en doigt de gant, sans la moindre ramification fibreuse qui pourrait répondre à un reliquat bronchique à destinée hilaire. Trois petits ganglions de quelques millimètres de diamètre y sont accolés. Cette partie proximale de la bronchocèle, large de 1 cm, se bifurque après un trajet de 1,5 cm en deux branches : l'une se bifurque en deux récessus distaux, l'un arrondi, l'autre effilé en queue de radis. L'autre branche se trifurque en trois rameaux de 1 à 2 cm de longueur, progressivement effilés ; il s'en détache quelques bronches pénétrant le parenchyme.

Cette bronchocèle est remplie d'un mucus blancâtre qui se moule sur l'ensemble des divisions périphériques.

La paroi interne est lisse, régulière, soulevée de nombreux replis transversaux de 1 à 3 mm d'épais-

seur. Aucune amorce de trajet bronchique n'est reconnue au pôle proximal de la bronchocèle.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

A)- La bronchocèle.

Le contenu de la bronchocèle est un mucus acellulaire.

La paroi est constituée, de dedans en dehors :

- d'un épithélium cylindrique, cilié, muco-sécrétant, ou d'un épithélium cubique. Cet épithélium repose sur un mince chorion sans signe d'inflammation.

- d'un tissu fibreux, lamellaire, au sein duquel on rencontre, dans la région centrale de la bronchocèle, de nombreuses formations glandulaires et des pièces cartilagineuses. Lorsqu'on s'éloigne vers la périphérie, les pièces cartilagineuses sont beaucoup plus rares, présentes seulement au niveau des petites saillies transversales. Il n'y a pas d'hypoplasie des artères bronchiques.

B)- Le parenchyme.

La plupart des bronches qui le traversent sont dilatées avec rétention muqueuse. Les bronches de petit calibre sont souvent entourées d'un manchon cellulaire lympho-plasmocytaire. L'architecture pulmonaire est, dans son ensemble, conservée. Il existe cependant quelques territoires d'emphysème et quelques secteurs de pneumonie réticulée hypertrophique avec organisation fibreuse.

Aucun aspect inflammatoire spécifique, et en particulier aucun stigmate tuberculeux, n'est noté sur l'ensemble des préparations.

= Conclusion :

Bronchomucocèle du segment apical du lobe supé-

rieur gauche associé à un manque total de la bronche apicale à son origine.

Il n'existe pas de distension lors de l'intervention ; l'étude angiographique et scintigraphique montre cependant une raréfaction vasculaire notable du territoire pathologique.

- III -

ETUDE CLINIQUE

La confrontation de ces quatre observations d'atrésie bronchique avec les trente-sept cas que nous avons pu colliger dans la littérature permet d'envisager :

- la description clinique,
- les aspects radiographiques,
- les examens complémentaires,
- l'évolution de la maladie.

A - DESCRIPTION CLINIQUE

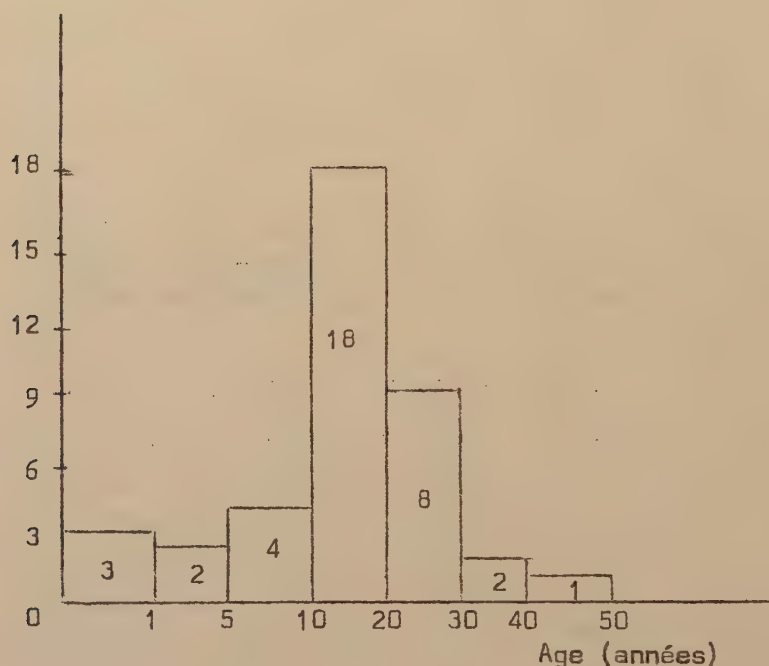
1- AGE DE LA DECOUVERTE.

L'âge de la découverte de l'affection varie entre dix-sept jours (observation de GRISCOMM (17)) et quarante-et-un ans (cas de VAGHIE (30)).

La répartition d'après les trente-huit cas dont l'âge est connu est la suivante :

De 0	à 12 mois	:	3 cas, soit env. 7 %	des cas
1 an	à 5 ans	:	2 cas, soit 5,2 %	"
6 ans	à 10 ans	:	4 cas, soit 10,5 %	"
11 ans	à 20 ans	:	18 cas, soit 46 %	"
21 ans	à 30 ans	:	8 cas, soit 20,8 %	"
31 ans	à 40 ans	:	2 cas, soit 5,2 %	"
41 ans	à 50 ans	:	1 cas, soit 2,6 %	"

Le tableau II résume la répartition par tranches d'âge. Plus de la moitié des cas ont donc été découverts entre 11 et 20 ans.



T A B L E A U I I .

Age de découverte de l'atrésie bronchique
d'après 38 observations

(3 observations sur 41 ne donnent pas d'indications
sur l'âge)

La pratique la plus courante des examens systématiques de dépistage radiologique explique, sans doute, la répartition de l'âge de découverte.

Toutefois, la reconnaissance d'une zone d'hyperclarté localisée est souvent délicate, alors que la constitution du mucocèle peut être progressive, ce qui

peut expliquer un diagnostic assez tardif.

2- REPARTITION SELON LE SEXE.

Les 36 observations faisant état du sexe mentionnent une nette prédominance masculine : 11 femmes pour 25 malades du sexe masculin.

3- SIGNES D'APPEL.

La symptomatologie clinique est le plus souvent très pauvre, voire inexistante, puisque, sur 39 cas, 25 ont été totalement asymptomatiques, découverts par une radiographie systématique.

Pour les autres observations, la symptomatologie est variable :

- sept fois seulement existe une pneumopathie aiguë, soit inaugurale, soit retrouvée dans les antécédents. Ces phénomènes infectieux sont bénins et facilement curables.

L'on peut ainsi se demander s'il existe toujours un rapport réel entre l'affection et la greffe infectieuse, ou bien s'il ne s'agit pas d'une coïncidence, l'infection respiratoire ayant seulement nécessité l'examen radiographique sans avoir pour autant atteint de façon élective le territoire anormal.

- trois fois, une dyspnée d'effort a été l'élément inaugural ;

- une fois, une douleur thoracique ;

- une fois, de la toux ;

- deux fois, une détresse respiratoire néonatale, réalisant un tableau très particulier rapporté par GRISCOMM (17) et REMY, RIBET, PAGNIEZ, BEGUERY, CALAFFE et NUYTS (27).

On peut s'étonner de la tolérance habituelle de l'affection et de la rareté des phénomènes infectieux, alors qu'il existe souvent une rétention muqueuse intra-bronchique notable, propice à l'éclosion d'une complication bactérienne.

Dans aucune observation il n'est rapporté d'hémoptysies.

B - ETUDE RADIOLOGIQUE

L'examen radiologique pulmonaire est l'élément fondamental du diagnostic. La technique doit être rigoureuse et doit comporter :

- une radiographie face + profils en inspiration et en expiration forcées ;

- des tomographies de bonne qualité, pour étudier avec précision les structures vasculaires du territoire pathologique et la morphologie fine de la rétention intra-bronchique ;

- une radioscopie à vocation surtout dynamique, permettant de déceler, dans les meilleures conditions, une zone de piégeage expiratoire.

Le tableau radiographique le plus évocateur est réalisé par l'association, au sein d'un même territoire, le plus souvent segmentaire, d'une opacité proximale et d'une hyperclarté périphérique en règle distendue.

Nous envisagerons successivement cet aspect principal et les formes cliniques du syndrome radiographique.

1- LE SYNDROME ASSOCIANT BRONCHOCELE ET DISTENSION PÉRIPHÉRIQUE.

a)- L'opacité de la bronchocèle.

L'image directe d'un système bronchique dilaté

et plein a fait l'objet de nombreuses descriptions radiographiques. Au cours des dernières années, Israël ASSELAIN et J. CHEBAT (20), H. BROCARD et C. GALLOUEDEC (4) ont bien établi les caractéristiques radiographiques des bronchocèles.

Il s'agit d'une opacité de tonalité optique régulière, se rapprochant des images d'origine vasculaire. La limite hilare de l'opacité est nette, arrondie, convexe vers le dedans.

Deux éléments orientent vers le diagnostic d'une rétention intra-bronchique :

- la topographie, qui se superpose volontiers aux axes broncho-vasculaires ;

- l'aspect digitiforme distal, avec plusieurs ramifications.

Cette image radiographique mérite d'être étudiée dans le plan d'épanouissement de l'anomalie bronchique et dans le plan perpendiculaire à l'axe principal du système distendu. C'est alors qu'apparaît, en particulier sur les tomographies, l'aspect dit "en grappe de raisin", répondant à la juxtaposition de plusieurs sections radiologiques de bronches pleines. GREER (16) avait bien insisté sur cet aspect évocateur en décrivant les "mucoïd impaction".

b)- L'hyperclarté localisée.

L'hyperclarté du territoire pathologique habituellement segmentaire témoigne, dans les formes caractéristiques, d'une distension.

Il s'agit d'une hyperclarté diffuse, sans contours figurés, sans images bulleuses, au sein de laquelle le dessin vasculaire est très réduit sans disparaître complètement.

Le plus souvent, la distension de ce territoire hyperclair est facile à reconnaître lorsqu'il existe une compression des territoires adjacents avec tasse-

ments de l'éventail broncho-vasculaire, lorsqu'on rencontre un déplacement controlatéral du médiastin, voire une hernie médiastinale. Lorsque la distension est moins accentuée, elle ne sera reconnue que sur les clichés en expiration forcée, ou lors de l'examen radioscopique dynamique. Ces deux techniques montrent la rétention sérique anormale en fin d'expiration.

c)- Le syndrome radiologique de l'atrésie bronchique se caractérise par la présence, au sein du même territoire, de l'opacité de la bronchocèle, en sa région centrale, et par la distension avec hyperclarté du reste de la zone pathologique.

Ce syndrome, d'emblée très évocateur du diagnostic, a été rencontré 22 fois sur 41 cas.

2- CERTAINS ASPECTS RADIOGRAPHIQUES INCOMPLETS OU PARTICULIERS MERITENT D'ETRE DISTINGUES.

a)- L'hyperclarté localisée isolée.

Cet aspect est décrit dans dix observations, comme ce fut le cas pour notre observation n° 1.

Le diagnostic étiologique d'une hyperclarté systématisée diffuse avec distension sera envisagé dans un chapitre particulier.

Il faut toutefois insister sur l'intérêt essentiel de tomographies précises, d'excellente qualité, qui peuvent découvrir, dans la région hilare du territoire hyperclair, une image de petites bronchocèles, qui prend une signification diagnostique, d'emblée très importante, en faveur de l'atrésie bronchique.

Dans certaines observations (TALNER, GMELICH, LIEBOW, GREENSPAN (29) et R. CALAFFE (6)), l'image de la bronchocèle est apparue en cours d'évolution.

b)- L'opacité isolée de la bronchocèle.

Cette éventualité est rencontrée dans sept observations. Dans les cas de RAMSAY et BYRON (25) et de JONES (21), l'état radiographique du parenchyme entourant la bronchocèle n'est en fait pas décrit.

Dans les observations n° 3 et n° 4 de DESVIGNES, HUMMEL, JAMET, LEVASSEUR, ROJAS-MIRANDA, VERLEY, MERLIER (10), il n'y a pas d'image radiographique directe d'hyperclarté. Il en est de même pour nos propres observations n° 3 et n° 4.

En fait, le degré très variable de la distension du territoire pulmonaire dont dépend la bronchocèle explique, lorsqu'il est discret, la difficulté de sa reconnaissance radiographique. Dans certains cas, elle peut être suggérée par la lecture attentive des tomographies montrant une raréfaction vasculaire, ou bien par le bronchogramme, témoignant d'un tassement des secteurs pulmonaires adjacents. Dans nos deux observations, l'étude circulatoire du poumon par angiographie et scintigraphie démontrait seule l'hypovascularisation, et c'est l'intervention qui a vérifié la réalité d'une distension modérée du territoire atteint.

c)- Les aspects atypiques de la bronchocèle.

Le volume de la bronchocèle est très variable. Nous avons vu son absence possible. A l'opposé, il atteint parfois des dimensions importantes, comme dans l'observation de CALAFFE (6).

Dans 6 observations, au sein de l'opacité de la bronchocèle, habituellement à son pôle supérieur, il existait une image hydro-aérique. Cet aspect témoigne d'une communication entre certaines branches distales de la bronchocèle et le parenchyme. Une telle image peut apparaître en cours d'évolution et disparaître lorsque la rétention intra-bronchique se complète.

L'aspect caractéristique de la bronchocèle n'est pas toujours rencontré. Elle peut revêtir l'aspect

d'une opacité unique, non ramifiée, d'allure pseudo-tumorale.

d)- Une place toute particulière est occupée par l'atrésie bronchique segmentaire néo-natale.

REMY, RIBET, PAIGNIEZ, BEGUERY, CALAFFE et NUYTS (27) insistent sur l'aspect radiographique de la rétention localisée des liquides alvéolaires foetaux, par obstruction bronchique, dont l'atrésie est une des causes. Leur observation apparaît tout à fait exceptionnelle, puisqu'elle est le deuxième cas rapporté après la publication première de GRISCOMM(17).

3- LA LOCALISATION.

Deux caractères dominant la topographie de l'atrésie bronchique, quelle qu'en soit l'expression radiographique :

- le caractère segmentaire : sur 41 observations, l'atteinte d'un ou deux segments est presque la règle ; quatre observations seulement font état d'atrésie lobaire (RAMSAY (25), BELSEY (1), WADDEL et REID (32) et HANNA (18)) ;

- l'atteinte privilégiée du lobe supérieur gauche ; la répartition topographique de 41 cas colligés est la suivante :

. Lobe supérieur gauche	Segment apical	10
= 27 cas	apico-dorsal..	9
	ventral	4
	accessoire ...	2
	non précisé ..	2
. Lobe supérieur droit	Segment apical	1
= 5 cas	dorsal	2
	ventral	2
. Lobe moyen		
= 1 cas		

• Lobes inférieurs :	gauche :	Nelson	3
	droit :	Nelson	3
		latéro-basal ...	2

C - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1°)- LA BRONCHOGRAPHIE.

Réalisée dans la plupart des observations, elle représente, pour la majorité des auteurs, l'examen de choix : elle apporte, en effet, deux données principales :

- Elle montre l'absence d'opacification de la bronche tributaire du territoire hyperclair. Le plus souvent, c'est un manque bronchique total sans aucune amorce de trajet bronchique. WILSON (33) a décrit sous le nom d'"image en ménisque" une dépression localisée dans la paroi bronchique répondant à un petit reliquat de lumière aérienne.

- Elle confirme la distension du territoire hyperclair par le refoulement des bronches axiales des territoires pulmonaires voisins. Parfois, comme dans notre observation n° 3, la mise en évidence de ce tassement est le seul élément en faveur de la distension du territoire qui n'apparaît pas hyperclair sur la radiographie.

La bronchographie a aussi pour intérêt de rechercher une anomalie de distribution des bronches segmentaires et de vérifier l'absence de dysmorphie bronchique dans le reste du poumon.

Cet examen, signalé par la majorité des auteurs comme fournissant la preuve du diagnostic, nous semble devoir être discuté.

CALAFFÉ (6) signale la difficulté fréquente de l'analyse du bronchogramme et montre que l'interprétation exacte n'est parfois faite qu'à posteriori ;

DESVIGNES (10) émet la même réserve ; dans deux de nos observations, c'est en reprenant la lecture détaillée du bronchogramme que nous avons pu affirmer que le territoire pathologique n'était pas relié à une bronche segmentaire habituelle, mais bien à une bronche surnuméraire.

Une deuxième réserve mérite surtout, à notre avis, d'être bien soulignée : comme le signale TALNER (29), l'absence d'opacification d'une bronche ne permet pas d'en inférer à la nature exacte du processus qui peut être aussi bien une obstruction anatomique, une obstruction par sécrétion bronchique en rétention, qu'une atrésie vraie. Il nous apparaît donc que la bronchoscopie doit occuper une place de choix dans l'inventaire diagnostique pour compléter les renseignements du bronchogramme.

2°)- LA BRONCHOSCOPIE.

Elle fut rarement réalisée dans l'ensemble des observations que nous avons colligées ; certains auteurs, en particulier LACQUET (22), insistent toutefois sur son importance, ne serait-ce que pour éliminer la présence éventuelle d'un corps étranger.

Il nous semble que la bronchoscopie ou, peut-être mieux encore, la fibroscopie sont absolument nécessaires, d'une part pour éliminer avec une bonne certitude les autres causes d'obstruction bronchique, et, d'autre part, pour rechercher l'amorce d'une dépression sur la paroi bronchique, en regard de l'orifice attendu de la bronche située sur le territoire anormal. Il importe que le bronchoscopiste soit pleinement informé de l'hypothèse diagnostique soulevée, à défaut de quoi il aura l'impression d'un arbre bronchique normal : un manque bronchique vrai étant, semble-t-il, la règle.

Dans nos observations, il n'y a pas eu de fibroscopie et nous n'avons pas connaissance d'un tel examen dans l'exploration de l'atrésie bronchique. Le maximum de sécurité diagnostique nous semble cependant repré-

senté par l'association d'une fibroscopie et d'une bronchographie.

3°)- L'ANGIOGRAPHIE PAR VOIE INTRA-VEINEUSE.

Elle a rarement été réalisée : observation n° 1 de WADDEL et REID (32), observation n° 1 de TALNER (29), observation n° 1 de REMY (27), nos quatre observations.

Dans les formes typiques avec distension franche du territoire hyperclair, elle n'apporte pas de renseignements supérieurs à ceux du bronchogramme. Elle montre :

- d'une part, la persistance, mais aussi la raréfaction de l'éventail artériel ;

- d'autre part, le tassement des structures artérielles des territoires périlésionnels.

Dans les formes où l'hyperclarté est difficilement reconnue sur les clichés standards, elle peut déceler de façon plus précise la zone hypovasculaire.

Toutefois, sur un angiogramme non sélectif, les superpositions des structures vasculaires antérieures ou postérieures rendent difficile la lecture d'une zone de volume modéré.

L'angiographie pourrait avoir une indication de diagnostic différentiel, lorsque l'opacité de la bronchocèle n'est pas caractéristique et que sa tonalité optique peut faire discuter une formation vasculaire.

4°)- LA SCINTIGRAPHIE PULMONAIRE.

Réalisée dans deux de nos cas (n° 2 et n° 4), elle n'a pas été utilisée, à notre connaissance, dans d'autres observations.

Dans nos deux cas, elle semble avoir fourni un renseignement plus précis que l'angiographie, décelant

très nettement une zone hypovascularisée, alors que la radiographie et l'angiographie étaient peu parlantes. Les constatations opératoires de ces deux observations permettent d'affirmer que la scintigraphie est une bonne méthode d'étude des troubles circulatoires et, par là même, ventilatoires du parenchyme entourant une bronchocèle.

5°)- L'AORTOGRAPHIE PAR VOIE RETROGRADE.

Elle ne semble pas avoir d'intérêt diagnostique au cours de l'atrésie bronchique ; son intérêt théorique est l'élimination d'une séquestration pulmonaire éventuelle que peuvent simuler certaines formes d'atrésies bronchiques ; elle montrerait alors l'absence d'artères systémiques anormales.

Cet examen fut réalisé dans le cas n° 1 de TALNER (29) : elle montre un élargissement de l'artère bronchique du poumon porteur de l'anomalie et vérifie l'absence de vaisseau systémique anormal.

6°)- LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES.

Elles n'apportent pas de données diagnostiques, mais permettent d'apprécier le retentissement physiopathologique du territoire distendu.

Bien peu de renseignements sont fournis par l'étude des cas colligés.

WADDEL, SIMON et REID (32), dans leur observation n° 1 concernant un homme de 25 ans, porteur d'une atrésie de la bronche apicale du lobe supérieur gauche, notent peu de perturbations : la capacité vitale est modérément diminuée, alors que le volume résiduel n'est pas modifié. L'intervention chirurgicale n'a pas entraîné de modification sensible des volumes. Dans l'observation n° 1 de VAGHIE (30), concernant, chez un enfant de 13 ans, une atrésie de la bronche apico-dorsale du lobe supérieur gauche, il existait un abaissement notable du V.E.M.S. nettement amélioré

après intervention.

Dans nos 4 observations, il n'y a pas de modifications spirométriques significatives ; dans deux cas, la capacité vitale a été discrètement réduite, alors que le rapport de Tiffeneau fut toujours chiffré au-dessus de 70 %.

Une bronchospirométrie séparée fut effectuée dans l'observation n° 1 : elle montrait une légère réduction proportionnelle de la ventilation et de la consommation d'oxygène du poumon porteur de l'anomalie.

Nous regrettons de n'avoir pu réaliser des contrôles spirométriques post-opératoires, qui auraient permis de mieux situer le bénéfice réel de l'intervention.

D - L'EVOLUTION DE LA MALADIE

L'évolution est bien difficile à préciser, car il est rarement fait état, dans les observations colligées, d'une longue période de surveillance pré-opératoire. En dehors des deux observations de GRISCOMM (17) et de CALAFFE (6) concernant l'atrésie bronchique néo-natale qui se révèle par une détresse respiratoire, la tolérance, chez l'enfant jeune, l'adolescent et l'adulte, apparaît dans l'ensemble bonne. Les cas révélés par des manifestations infectieuses ou compliqués par elles sont paradoxalement peu fréquents (vingt-cinq fois). Ces accidents infectieux semblent facilement résolutifs et ne paraissent modifier ni la bronchocèle ni la distension qui l'accompagne.

La tolérance fonctionnelle semble également bonne, et c'est exceptionnellement qu'une dyspnée d'effort révèle l'affection (2 cas). Aucun saignement extériorisé n'a été constaté. Deux complications exceptionnelles sont à rapporter :

- Un cas de greffe aspergillaire est rencontré dans l'observation n° 2 de REMY et RIBET (27). Le diagnostic porté par l'immuno-électrophorèse spécifique fut confirmé par l'examen de la pièce opératoire.

- Un cas de pneumothorax spontané est noté dans notre observation n° 1. Il est lié à la rupture d'un petit système bulleux sous-pleural de l'apex du Nelson distendu.

Nous n'avons relevé aucune autre observation similaire dans la littérature ; l'épanchement pleural gazeux s'est résorbé spontanément en quelques jours. Peu d'observations ont permis une surveillance de quelques années.

Dans l'observation n° 2 de TALNER (29), l'image radiographique de la bronchocèle est apparue en six mois, sans que l'hyperclarté du segment distendu se soit modifiée.

Dans l'observation n° 2 de WADDEL, SIMON et REID (32), il fut possible de retrouver une radiographie réalisée neuf ans auparavant : une majoration discrète de la bronchocèle et de l'hyperclarté est seulement notée.

Dans l'observation n° 1 de CULINER et GRIMES (7), qui porte sur six ans, le volume de l'opacité de la bronchocèle s'est discrètement étendu et la zone d'hyperclarté périphérique n'a pas subi de modifications.

Dans notre cas n° 4, intéressant un homme de 20 ans, nous avons pu retrouver dans l'anamnèse le diagnostic d'une anomalie kystique du poumon, porté douze ans auparavant ; dans ce cas, la distension du territoire segmentaire était pratiquement absente.

Il semble bien qu'une sorte d'équilibre soit obtenue au niveau du territoire distendu et que l'on n'observe pas de majoration, tout au moins rapide, de son soufflage ; on peut même se demander, bien qu'aucune observation ne permette de soutenir cette hypo-

thèse, si le degré de la distension n'est pas susceptible de s'atténuer lorsque des phénomènes infectieux plus ou moins latents viennent s'opposer à l'efficacité de la ventilation collatérale.

L'absence de distension notable, dans deux de nos cas, mise en parallèle avec les constatations anatomiques, peut fournir un argument indirect en faveur de cette conception.

- IV -

ANATOMO-PATHOLOGIE ET PHYSIO-PATHOLOGIE

Sur le plan anatomique et physio-pathologique, l'atrésie bronchique comporte trois éléments que nous étudierons successivement :

A - La formation de la bronchocèle en amont de l'atrésie bronchique.

B - Les modalités du développement d'une distension, dans le territoire répondant à la bronche atrésique.

C - La nature même de l'atrésie bronchique, dont l'origine congénitale est défendue par la plupart des auteurs.

A) - LA BRONCHOCELE

Sur le plan anatomique, les caractères de la bronchocèle sont stéréotypés.

Il s'agit de lumières bronchiques distendues, remplies de mucus ou de muco-pus. La paroi de la bronchomucocèle est, dans les cas typiques, aisément rattachée à une structure bronchique, avec ses éléments caractéristiques : épithélium cylindrique muco-sécrétant, fibres musculaires lisses dans le chorion, formations glandulaires dans la sous-muqueuse, pièces cartilagineuses à la périphérie. Cet aspect se rencontre de façon élective au niveau de la partie centrale proximale de la bronchocèle et au niveau des

saillies transversales qui soulèvent volontiers sa paroi interne et semblent répondre à de véritables éperons bronchiques. Dans certains cas, l'affirmation de la nature bronchique est plus délicate lorsque l'épithélium est abrasé, lorsque les glandes bronchiques se raréfient et, surtout, lorsque les cartilages périphériques sont en régression.

Il faut alors multiplier les prélèvements pour retrouver les structures évocatrices d'une paroi bronchique.

La pathogénie de la bronchomucocèle semble univoque. La responsabilité en incombe à l'atrésie bronchique localisée. En amont de cet obstacle sur les voies normales d'évacuation, le mucus sécrété par les bronches s'accumule. Cette accumulation est responsable de la distension progressive du système bronchique. Ce sont ces dilatations des bronches pleines qui vont s'exprimer à des degrés divers sur le film radiographique.

Un point d'anatomie ne semble pas bien élucidé : la qualité des bronches périphériques de ces bronchectasies remplies du mucus en rétention. Dans certains cas, il semble qu'il n'y ait pas de communication, tout au moins importante, de la bronchocèle par des rameaux bronchiques distaux, avec le parenchyme pulmonaire du segment pathologique ; l'on se rapproche alors des kystes bronchogéniques véritablement isolés de l'arbre bronchique. Dans d'autres cas, l'existence, à la périphérie de la bronchocèle, de structures bronchiques communiquant avec elle est affirmée, soit par un examen anatomique précis, soit par l'existence, à des degrés d'ailleurs variables en cours d'évolution, d'un niveau hydro-aérique au sein de la bronchocèle. Tel était le cas dans notre observation n° 4 (FAU...).

Un deuxième élément ne nous semble pas expliqué par l'étude des cas colligés dans la littérature : il s'agit du degré de la distension bronchique et, de là même, dépend l'explication de la sécrétion des bronches exclues de leur drainage habituel. On peut, de

la sorte, opposer les bronchocèles très importantes, comme dans l'observation n° 2 de REMY (27) et comme dans notre observation n° 2, à certaines formes d'atrésie bronchique où manquent totalement, et la rétention muqueuse, et la dilatation bronchique, comme dans notre observation n° 1.

Nous ne voyons pas d'explication satisfaisante à cette différence si frappante dans les modifications bronchiques en amont de l'atrésie :

- S'agit-il de modalités sécrétoires de degrés différents de la paroi bronchique ?

- Y a-t-il des possibilités variables de résorption du mucus, normalement sécrété par le système bronchique exclu ?

- Y a-t-il, au-delà de la sténose, une atteinte de degré variable de l'ensemble de la paroi bronchique qui pourrait acquérir une exagération sécrétoire et subir une fragilité expliquant le développement plus facile de l'ectasie ?

On peut avancer deux hypothèses :

- Ou bien un facteur infectieux surajouté est responsable d'une hypersécrétion et de désordres anatomiques pariétaux.

- Ou bien le processus atrésique localisé, étant de nature malformative, les structures bronchiques d'amont ont subi, à des degrés divers, un développement perturbé.

Nos observations ne permettent pas de répondre à ces questions. Il ne nous a pas semblé possible non plus, à la lumière des cas de la littérature, d'établir une relation entre le degré de la bronchocèle et la survenue d'une infection, alors que des phénomènes malformatifs, à distance de l'atrésie, ne sont pas rapportés.

B) - LA DISTENSION LOCALISEE

Si l'existence et le degré de la bronchocèle sont respectivement inconstante et variable, un trait anatomique commun réunit toutes les observations : la présence, au sein du territoire parenchymateux, répondant à la bronche atrésique, d'une distension pulmonaire localisée.

Sur le plan macroscopique, le territoire pulmonaire intéressé apparaît toujours de couleur rosée, pâle, avec une charge pigmentaire absente ou très réduite. Dès l'ouverture du thorax au cours de l'intervention, cette coloration spéciale tranche nettement avec le dessin anthracosique des surfaces pulmonaires voisines.

Seul, le volume occupé par le secteur pulmonaire distendu varie très nettement. Parfois, la distension est très notable, avec un tassement évident des structures voisines ; toutefois, la distension majeure de l'emphysème lobaire géant n'a jamais été rencontrée. A l'opposé, dans certaines observations, comme dans nos cas n° 3 et n° 4, l'augmentatio, volumétrique du territoire pulmonaire rosé peu anthracosique est faible, voire absente.

La pathogénie de cette distension parenchymateuse est aujourd'hui bien expliquée, depuis les travaux principaux de VAN ALLEN, LINGSCOK (31), de CULINER (8), de GALY et TOURAINE (14). Le paradoxe apparent d'une sténose complète d'une bronche segmentaire, voire d'un manque bronchique total sur un secteur limité d'une telle bronche, et d'une distension du territoire qu'elle devrait normalement ventiler, s'explique par la ventilation collatérale, réalisée de segment à segment, essentiellement par des pores de Cohn. Si la réalité d'une telle ventilation collatérale est bien reconnue sur le plan expérimental et sur le plan clinique, il faut expliquer le mécanisme de la distension alvéolaire, que bon nombre d'auteurs appellent emphysème, avec en particulier Miss Lyne REID (26), en adoptant pour ce terme la

définition suivante : "Augmentation anormale de la taille des espaces aériens, au-delà des bronchioles terminales". Cette définition n'ayant pas fait l'objet d'une reconnaissance générale, nous avons préféré retenir le terme de distension.

De toute façon, le soufflage du territoire est expliqué par un mécanisme de soupape expiratoire, non plus au niveau des axes bronchiques, mais à l'étage alvéolaire, au niveau des pores de Cohn. Cette explication pathogénique est défendue tout spécialement par CULINER (8) et par LACQUET (22). Alors que, dans ce territoire, ventilé seulement par un apport aérien venant des segments voisins, l'inspiration se révèle efficace, l'expiration serait contrariée.

Tout se passe comme si le territoire distendu se trouvait en état d'inspiration permanente. La réduction de la circulation capillaire liée à l'état inspiratoire serait donc ici permanente, expliquant l'hyperclarté radiographique du segment distendu.

Cette séquence physio-pathologique :

- maintien de l'aération par ventilation collatérale,

- distension par un phénomène de soupape expiratoire à l'étage alvéolaire,

ne semble pas satisfaisante pour tous les auteurs. TALNER (29) estime que ce mécanisme de soupape alvéolaire n'est pas une explication convaincante. Il se demande si les bronches et les bronchioles, responsables de la ventilation collatérale, ne sont pas le siège d'une obstruction partielle qui serait le mécanisme réel de la distension parenchymateuse. Il évoque l'hypothèse de dystrophie cartilagineuse, de rétention muqueuse, de sténose partielle qui pourraient être à la base d'un phénomène de soupape. Avec pertinence et prudence, il insiste sur l'impossibilité de conclure à la validité de l'une ou de l'autre théorie.

Si la pathogénie même de la distension parenchymateuse reste discutée, il faudrait encore expliquer les variations quantitatives très notables du soufflage, rencontrées dans les différentes observations.

1°)- Dans certaines observations, la distension est notable : tant sur le plan radiographique, avec le refoulement et la compression des structures voisines, que lors de l'intervention chirurgicale. On peut se demander toutefois la raison pour laquelle on ne rencontre pas le tableau impressionnant de l'emphysème lobaire géant du nourrisson.

Deux explications peuvent être retenues :

- Le mécanisme de soupape à l'étage alvéolaire est insuffisant pour réaliser l'augmentation progressive et régulière de la distension. Une sorte d'équilibre s'établit entre la pression créée anormalement dans le segment pathologique et les pressions provenant des territoires adjacents.

- L'existence d'une ventilation collatérale, dès la naissance, à la condition de retenir l'hypothèse malformative, s'opposerait à la croissance harmonieuse du territoire ainsi ventilé. Il serait certes distendu, mais il comporterait un nombre réduit d'organistes bronchio-alvéolaires.

Sur le plan clinique, on peut rappeler que la majoration du territoire distendu n'a été qu'exceptionnellement décrite.

2°)- Dans d'autres observations, comme dans nos cas n° 3 et 4, la distension n'est pas significative, alors même que les études circulatoires ont montré une hypovascularisation patente du territoire pulmonaire et que l'aspect macroscopique per-opératoire était bien celui d'un segment rosé peu anthracosique, de consistance caoutchouc mousse. Dans ces deux cas, l'examen anatomo-pathologique montrait, d'une part des dilatations avec rétention muqueuse des bronches distales, volontiers entourées d'un manchon lymphoplasmocytaire et, d'autre part, des remaniements parenchy-

mateux associant aussi bien des secteurs distendus que des secteurs atélectasiés et fibreux.

Pour expliquer les différences de degré de la distension parenchymateuse, il nous semble possible d'avancer comme hypothèse celle retenue par GALY (14), pour l'explication de son syndrome d'hyperclarté avec rétraction au cours des dilatations des bronches. Dans le territoire aéré par ventilation collatérale, l'alternance de zones d'emphysème et de zones d'atélectasie expliquerait, d'une part l'hyperclarté par la réduction circulatoire et, d'autre part, l'absence d'augmentation significative du volume pulmonaire par la présence simultanée de pneumonie réticulée hypertrophique et atrophique.

On retrouve donc ici, comme dans la discussion physio-pathologique du syndrome d'hyperclarté unilatérale de Mac LEOD, les deux hypothèses :

- ralentissement de la croissance alvéolaire, secondaire à la mauvaise ventilation du territoire exclu ;

- rôle de phénomènes inflammatoires ou infectieux acquis, qui vont contrarier la ventilation collatérale et provoquer à des degrés divers l'association à la distension de secteurs d'atélectasie. Nos deux observations, dont le caractère congénital semble peu discutable, plaident pour cette deuxième hypothèse.

Nous n'avons pu faire une corrélation valable entre les incidents infectieux et une description précise du parenchyme pulmonaire dans les cas colligés. Il nous apparaît en tout cas que le seul mécanisme de soupape alvéolaire est insuffisant pour expliquer les variantes volumétriques parenchymateuses, rencontrées dans ces atrésies bronchiques.

C) - L'ATRESIE BRONCHIQUE

Le terme d'atrésie bronchique a été utilisé par RAMSAY et BYRON (25), en 1953. Ces auteurs signalent qu'il ne leur a pas été possible de retrouver une référence concernant une bronchomucocèle associée à un septum bronchique ou à un segment atrésié. Il insiste surtout sur la présence proximale de septa bronchiques au cours des kystes pulmonaires.

Le terme même d'atrésie bronchique est repris par SIMON et REID (28), en 1963, qui centrent le syndrome sur l'anomalie bronchique localisée et lui donnent la responsabilité première dans la survenue du syndrome associant bronchocèle et distension. REID (28) définit l'atrésie bronchique comme l'absence de la lumière bronchique.

1°)- L'ASPECT.

Si l'on reprend l'ensemble des observations attribuées à une atrésie bronchique, il apparaît que l'anomalie est d'aspect variable et l'on peut distinguer trois types :

- la présence sur un secteur bronchique localisé d'une oblitération de la lumière bronchique par un septum perpendiculaire à l'axe aérien. Quatre observations de RAMSAY et BYRON (25) répondent à ces descriptions. LEMIRE (23) en fait une analyse précise avec documents photographiques discutables.

- l'existence d'un cordon fibreux de quelques millimètres de longueur, remplaçant un petit secteur localisé d'un axe bronchique et ne communiquant pas par une lumière, en son extrémité proximale, avec la bronche principale. Dans ce tractus, on rencontre un épithélium de surface, quelques glandes muqueuses, quelques pièces cartilagineuses plus ou moins bien développées.

- Avec une grande fréquence, c'est un manque

bronchique complet qui est noté. REID (26), dans ses cas n° 1 et n° 4, signale cette absence totale de structure bronchique résiduelle entre l'extrémité proximale aveugle de la bronche segmentaire et la bronche lobaire qu'atteindrait normalement l'axe bronchique pathologique.

Parmi les observations identiques, on peut signaler un cas rapporté par CALAFFE (6), le cas n°1 de DESVIGNES (10) où le chirurgien passe dans le plan intersegmentaire sans rencontrer aucune bronche. Il en est de même pour nos observations n° 3 et 4, où la segmentectomie du territoire pathologique est réalisée sans que le chirurgien ne rencontre une structure reliant l'extrémité centrale de la mucocèle à l'axe bronchique principal adjacent. Dans notre observation n° 2, l'examen anatomique du lobe contenant le secteur pathologique a vérifié l'absence de toute relation structurale entre la bronchocèle et la bronche lobaire voisine.

Quel que soit le type de cette atrésie bronchique, toujours localisée à un petit segment bronchique, il faut insister avec REID et LEMIRE sur l'importance:

- au cours de l'intervention, d'une vérification soigneuse de la région centrale de la bronchocèle ou, en son absence, de la partie proximale de l'axe bronchique du territoire anormal. En effet, on risque de ne pas repérer avec précision le petit secteur atrésique responsable et, par là même, de ne pas le prélever pour son examen anatomique.

- au cours de l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse, d'une dissection soigneuse des bronches selon leur axe principal ; c'est le seul moyen de reconnaître un septum localisé ou un secteur atrésique limité. Des coupes successives perpendiculaires aux axes bronchiques risquent de faire méconnaître le fait pathologique principal, alors que l'attention est avant tout attirée par la broncho-mucocèle.

De toute façon, l'étude histologique du segment bronchique atrésié est fondamentale pour rechercher la trace d'une éventuelle pathologie inflammatoire acquise. Il n'apparaît pas que cette étude ait été faite de façon systématique dans les cas colligés.

2°)- LE SIEGE.

L'atrésie bronchique ainsi définie a été décrite de façon presque exclusive au niveau d'une bronche segmentaire ou pré-segmentaire.

Seules les observations anatomiques de RAMSAY (25), de BELSEY (1), HANNA (18) rapportent une atrésie bronchique lobaire ; dans ces cas, comme le souligne REID (26), il faut admettre l'existence de scissures interlobaires incomplètes. Il faut, en effet, qu'il y ait communication entre le territoire lobaire, totalement exclu sur le plan bronchique, et le territoire adjacent pour que la ventilation y puisse persister.

Si la localisation segmentaire de l'atrésie apparaît être la première caractéristique anatomique, la seconde demeure sa large prédominance au niveau du lobe supérieur gauche (27 cas sur 41). Un autre problème concernant le siège de l'atrésie bronchique est représenté par sa survenue sur une bronche segmentaire habituelle ou bien sur une bronche surnuméraire. La définition retenue par REID (26) est qu'il s'agit de l'atrésie d'une bronche, normale en sa disposition, par rapport aux autres bronches segmentaires.

Dans 2 de nos observations (cas n° 2 et n° 3), de même que dans l'observation de GRISCOMM, l'anomalie bronchique semble intéresser une bronche surnuméraire. Le compte bronchique, fait dans nos 2 cas sur le bronchogramme et vérifié dans un cas par l'étude anatomique du lobe, permet de l'affirmer.

Il s'agit, dans cette discussion, d'un problème avant tout nosologique.

Nous nous demandons s'il est légitime, devant un même tableau radio-clinique et des constatations anatomiques identiques, d'opposer :

- d'une part, l'atrésie bronchique survenant au niveau d'une bronche segmentaire habituelle ;
- d'autre part, les désordres atteignant une bronche surnuméraire et de rapporter cette éventualité, non plus à une atrésie bronchique, mais à un kyste bronchogénique.

Il nous semblerait plus logique de retenir un cadre unique, par identité avec la description des séquestrations intralobaires, avec leurs deux modalités de survenue sur un segment pulmonaire, supplémentaire ou non.

3°) - LA NATURE.

Pour la plupart des auteurs, la nature malformative de l'atrésie bronchique n'apparaît même pas discutable. Des arguments très puissants soutiennent cette hypothèse :

- La fréquence de l'atrésie bronchique au niveau du lobe supérieur gauche, siège le plus fréquent des anomalies bronchiques congénitales (BOYDEN) (2).

- L'association à la malformation bronchique d'autres anomalies :

- . Absence du rein gauche (VAGHIE (30)).

- . Malformation des oreilles, du pouce droit, des arcs vertébraux de C3 à D5 , des premières côtes, et absence du rein droit (CALAFFE (6)).

- . Absence de glandes ou cartilages bronchiques, voire d'artères bronchiques ; absence d'artère pulmonaire ventrale (observation n° 3 de DESVIGNES (10)).

- . Veine cave supérieure située à gauche

(observation n° 2 de DESVIGNES (10)).

. Synostose des apophyses articulaires cervicales C₂-C₃ (observation n° 4 de DESVIGNES (10)), rappelant curieusement les lésions métamériques vertébrales des kystes bronchogéniques.

. Dans notre observation n° 3, la présence d'un kyste para-oesophagien de structure bronchique dans le même métamère.

(. Si l'on retient comme définition large de l'atrésie bronchique le fait qu'elle survienne sur une bronche surnuméraire (nos observations n° 2 et n° 3) ou bien que l'origine de la bronche soit à l'évidence en situation inhabituelle (notre observation n° 1, où la bronche de Nelson naît directement de la bronche souche gauche).)

- L'absence d'anomalies inflammatoires spécifiques au niveau de l'atrésie bronchique et de la bronchocèle.

Si la nature malformative congénitale de l'atrésie bronchique apparaît, dans bien des cas, certaine ou vraisemblable, la discussion porte sur la date d'apparition du trouble. SIMON et REID (28) pensent que l'atrésie survient aux alentours de la 5ème semaine du développement intra-utérin, au moment où apparaissent normalement les bronches segmentaires. CURRY (9) estime que l'atrésie survient après la quinzième semaine, alors que l'arbre bronchique est normalement développé. Cette discussion reste ouverte et l'on ne peut affirmer qu'il s'agit d'un trouble localisé de la croissance bronchique ou bien de l'atteinte malformative secondaire d'un secteur bronchique qui avait subi un développement initial normal.

La pathogénie de cette malformation très localisée d'une bronche segmentaire n'est pas précisée. Se référant aux travaux expérimentaux de LOUW et BARNARD (24) réalisant une atrésie intestinale segmentaire par ligature d'artère mésentérique, l'hypo-

thèse d'un trouble localisé de la vascularisation par les artères bronchiques est proposée par REID (26). Cette pathogénie ischémique n'est soutenue par aucune preuve.

TALNER (29), dans son observation n° 1, note même à l'artériographie une exubérance des artères bronchiques dans le territoire pathologique. Comme le fait remarquer REMY (27), il pourrait toutefois s'agir d'un trouble acquis, secondaire à la broncho-mucocèle.

Si la théorie malformative est, comme nous l'avons vu, retenue par la plupart des auteurs, il nous semble avec TALNER (29) qu'il existe un certain nombre de cas où l'origine congénitale n'est pas prouvée et où l'on ne peut exclure formellement une sténose bronchique post-inflammatoire. Dans certaines observations, l'absence d'examen histologique du segment bronchique atrésique s'oppose à toute conclusion. Dans d'autres cas, il existe des phénomènes inflammatoires au niveau de la bronchocèle et de la zone atrésique, mais il peut s'agir de manifestations secondaires, liées à l'infection, plus ou moins latente, du mucus en rétention. De toute façon, il nous apparaît légitime, à côté des cas où l'origine congénitale est patente, de retenir l'impossibilité d'une conclusion définitive, concernant la nature malformative ou acquise de la sténose bronchique, que cette dernière soit représentée par un septum ou par un cordon fibreux dans lequel les structures bronchiques semblent en régression.

Seul le manque bronchique vrai ressort sans discussion de la pathologie congénitale.

- V -

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

A)- Le diagnostic différentiel est avant tout un diagnostic radiologique.

Les problèmes diagnostiques posés par l'atrésie bronchique dépendent surtout de l'importance relative des deux composantes radiographiques :

1°)- Lorsque prédomine l'opacité de la bronchocèle, se pose le problème d'une opacité plus ou moins arrondie, intra-parenchymateuse, de siège juxta-hilaire. Le plus souvent, l'étude tomographique précise, menée selon le grand axe du système bronchique distendu et réalisée perpendiculairement à ce dernier, permet aisément de montrer le caractère ramifié digitiforme si évocateur de la bronchocèle.

Si ces éléments manquaient, le diagnostic pourrait se discuter de façon très large, depuis une formation vasculaire intra-parenchymateuse jusqu'à une néoformation bronchique.

Nous n'envisagerons pas la multiplicité des hypothèses à avancer. Seule l'enquête méthodique endo-bronchique et angiographique peut résoudre une telle discussion.

Le diagnostic de bronchocèle étant retenu par les seules données radiotomographiques, il y a lieu de discuter son étiologie, dominée, dans les formes apparemment isolées, par les processus acquis :

- corps étranger, sténose ou compressions inflammatoires, en particulier tuberculeuse, pathologie tumorale. Les études françaises d'ISRAEL, CHEBAT (20), BROCARD et GALLOUEDEC (4) ont bien précisé la diversité étiologique des bronchomucocèles.

Il apparaît donc nécessaire de préciser, non seulement par un bronchogramme, mais plus encore par une étude endoscopique (bronchoscopie + fibroscopie), la nature de l'obstruction bronchique.

2°)- Lorsque la distension prédomine et que la rétention intra-bronchique est difficile à reconnaître, voire absente, le problème diagnostique est celui de l'étiologie d'une distension parenchymateuse localisée. Là encore, seule une enquête endobronchique précise, avec bronchographie, bronchoscopie, fibroscopie, permet d'éliminer les autres causes : granulome intra-bronchique, sténoses inflammatoires incomplètes, compression extrinsèque, bronchomalacie.

Nous avons vu le caractère particulier fréquent du manque bronchique dans l'atrésie et la nécessité d'une bonne corrélation entre bronchogramme et constatations endoscopiques.

3°)- Le diagnostic est habituellement orienté d'emblée lorsque s'associent, dans le même territoire, l'opacité de la bronchocèle ramifiée et l'hyperclarté segmentaire de la distension parenchymateuse. Ce syndrome radiographique, pour évocateur qu'il soit du diagnostic d'atrésie bronchique, n'en est pas pour autant pathognomonique. TALNER (29) insiste sur l'association possible à une "suppuration" d'une distension du territoire correspondant. Ces bouchons muqueux surviennent toutefois dans des conditions bien précises d'asthme, de bronchite chronique ou d'aspergillose. En règle, il n'y a pas de distension périphérique ; cette dernière est toutefois possible. La connaissance impose, dans les circonstances étiologiques ci-dessus, une attention diagnostique toute particulière.

B)- Le diagnostic nosologique.

Sur le plan anatomique, le syndrome de l'atrésie bronchique associé un rétrécissement (ou un manque bronchique) localisé d'une bronche segmentaire à une dilatation de l'arbre bronchique au-delà de cette anomalie, réalisant des bronchestasies pleines plus ou moins kystiques.

Un tel aspect est à la frontière d'autres affections.

1°)- La séquestration pulmonaire intra-lobaire s'en rapproche par la présence des cavités de type bronchique exclues de l'arbre aérien. Elle s'en sépare de façon fondamentale, par la présence d'une vascularisation systémique artérielle anormale qui n'est jamais rencontrée dans l'atrésie bronchique.

2°)- Les kystes bronchogéniques posent un problème autrement difficile. Ils ont la même structure pariétale avec les divers composants d'une paroi bronchique et le même contenu lié aux sécrétions de l'épithélium et des glandes bronchiques. Théoriquement, ils surviennent sur des bourgeons bronchiques surnuméraires. En fait, nous avons vu la difficulté de classer en fonction de ce seul critère ces deux entités. Il existe également, dans les observations rapportées, des similitudes de leur association malformative possible. Certains cas étiquetés kystes bronchogéniques peuvent même s'accompagner d'une distension parenchymateuse périphérique.

Pour certains auteurs, un certain nombre de kystes bronchogéniques sont le fait des atrésies bronchiques où la responsabilité de la sténose bronchique originelle localisée a été négligée. Nous nous demandons si, comme dans la nosologie des séquestrations intra-lobaires, il n'y a pas lieu d'envisager deux possibilités :

- atrésie survenant sur une bronche segmentaire en situation normale, faisant partie d'un compte bronchique normal ;

- atrésie bronchique provenant d'un bourgeon bronchique surnuméraire, à partir duquel se développerait la distension, et sans rapport de continuité avec les bronches segmentaires ou lobaires voisines.

- VI -

T R A I T E M E N T

L'intervention chirurgicale est proposée par tous les auteurs.

Elle tire son indication du triple risque que comporte l'atrésie bronchique :

- le risque de compression des territoires adjacents par la distension du secteur pathologique ;
- le risque infectieux qui constitue la complication principale potentielle ;
- le risque aspergillaire, signalé dans l'observation de REMY (27).

Il apparaît toutefois que la tolérance de l'affection est relativement bonne. Les distensions importantes sont rares et leurs progressivités sont également peu souvent signalées. D'autre part, la survenue d'une infection au sein du système bronchique dilaté en rétention muqueuse, si elle apparaît plus fréquente, ne semble pas avoir eu de conséquences fâcheuses.

Il semble cependant légitime, chez un sujet jeune, d'envisager l'exérèse, d'autant que rien ne permet de situer à l'avance la particularité évolutive de cas individuels.

Le type d'intervention privilégiée est l'exérèse du ou des segments en rapport avec la bronche atrésique. Plus rarement, une localisation de l'anomalie bronchique à une bronche lobaire ou des diffi-

cultés pour obtenir une résection économique satisfaisante nécessitent, comme dans notre observation n° 2, une lobectomie.

Les suites opératoires sont, en règle, simples, sans difficulté de réexpansion du parenchyme pulmonaire restant.

- VII -

C O N C L U S I O N S

L'étude et la connaissance de l'atrésie bronchique sont tirées de la réunion de 37 cas colligés dans la littérature et de quatre cas personnels. Les pôles d'intérêt de cette entité ont été multiples et variés, attirant aussi bien radiologues, cliniciens qu'histopathologistes ou chirurgiens.

Le trait principal, sur le plan anatomo-pathologique, est la présence d'une anomalie très localisée d'un petit secteur d'un axe bronchique, portant habituellement sur une bronche segmentaire et exceptionnellement sur une bronche lobaire. Quel que soit le type de l'atrésie (manque bronchique, septum intra-bronchique, ou transformation fibreuse de la bronche), la conséquence en est l'interruption de la continuité de l'axe aérien.

A partir de ce fait anatomique, primum movens de l'affection; se développent deux anomalies secondaires de degré variable :

- une rétention muqueuse du système bronchique d'amont qui va se dilater, réalisant une broncho-cèle ;

- une distension du territoire parenchymateux tributaire de la bronche anormale, expliquée par le maintien d'une aération par ventilation collatérale, alors que le soufflage du territoire serait le fait d'un mécanisme de soupape à l'étage alvéolaire.

Sur le plan clinique, l'affection est pauvre en symptômes. Rarement révélée par une complication infectieuse ou par une gêne respiratoire, elle est le plus souvent découverte par un examen systématique.

Son diagnostic est avant tout radiologique. Le syndrome quasi caractéristique est l'association, dans un même territoire pulmonaire, d'une distension attestée par l'hyperclarté et le refoulement des structures voisines, et d'une image directe de bronchocèle au pôle central de la zone distendue. La conjonction de ces deux données radiographiques fait d'emblée suspecter la présence d'une atrésie bronchique localisée.

Le diagnostic radiologique repose donc sur la mise en évidence des deux conséquences bronchiques et parenchymateuses de l'anomalie bronchique.

Ce syndrome radiologique, qui apparaît aujourd'hui presque pathognomonique, mérite d'être confirmé par une étude endo-bronchique précise (bronchoscopie et fibroscopie) et par un bronchogramme, afin d'affirmer le manque bronchique et d'éliminer les rares affections pouvant créer une telle association radiographique, notamment une "mucoïd impaction".

Dans les cas où la reconnaissance radio-tomographique de la distension est délicate, le bronchogramme fournit de précieux renseignements sur le volume du territoire.

Il nous semble que l'étude circulatoire pulmonaire complète efficacement cette étude du parenchyme, en amont de la sténose bronchique, et permet de déceler une hypovascularisation faisant suspecter le trouble ventilatoire.

Si le tableau radio-clinique est clairement précisé par les travaux récents, la physio-pathologie

même de l'atrésie bronchique reste discutée. Des arguments très forts plaident en faveur de sa nature malformative : manque bronchique localisé total, anomalie d'origine de la bronche pathologique, association métamérique d'autres associations. Pour certains cas, toutefois, il paraît difficile de trancher entre pathologie malformative ou pathologie acquise. La présence de phénomènes inflammatoires au sein de la bronchocèle est peu fréquente et, de toute façon, peut être secondaire.

Certaines obscurités persistent, concernant le degré très variable de la bronchocèle et faisant discuter soit le rôle de phénomènes infectieux secondaires acquis, soit la présence, au-delà de l'atrésie bronchique elle-même, de phénomènes malformatifs des parois bronchiques.

L'explication même de la distension parenchymateuse du territoire privé d'un apport aérien direct est sujette à discussion. Le mécanisme d'une soupape expiratoire à l'étage alvéolaire est loin de faire l'unanimité des physio-pathologistes, et l'on peut invoquer le rôle d'une mauvaise ventilation depuis la naissance, contrariant la croissance pulmonaire aussi bien que la survenue, à côté du soufflage de secteurs atélectasiés secondaire à l'extension distale de la rétention muqueuse.

L'atrésie bronchique, malgré ces discussions physio-pathologiques, n'en représente pas moins une entité bien définie. Sur le plan nosologique, elle pose d'intéressants problèmes avec les bronchomalacies localisées et surtout avec les kystes bronchogéniques intra-parenchymateux. Il nous semble qu'atrésie bronchique et kyste bronchogénique sont très voisins, pour ne pas dire identiques, et un essai de regroupement de ces deux entités paraît légitime. L'élément le plus solide de l'atrésie bronchique reste son expression radiologique, qui en fait suspecter d'emblée le diagnostic.

Le traitement semble devoir être systématiquement chirurgical, si l'on retient l'avis unanime des divers auteurs. Il semble toutefois que la possibilité d'avoir un diagnostic de certitude, d'une part, et l'excellente tolérance habituelle de l'affection, d'autre part, méritent de nuancer l'indication chirurgicale.

L'atrésie bronchique a donné un intérêt nouveau à l'étude des emphysèmes et des distensions pulmonaires localisées et aussi à la connaissance des bronchocèles. Les discussions qui persistent, concernant sa physio-pathologie, laissent à penser qu'un intérêt soutenu continuera à être porté au dépistage de cette affection, pour en mieux comprendre la genèse et les mécanismes.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MAILLET

Le Doyen de la Faculté,

Professeur J. DEBRAY

Le Président de Thèse,

Professeur H. BROCARD

B I B L I O G R A P H I E

- (1) BELSEY R.H.- Tension cysts of the lung in infancy and childhood.-
Brit. J. Tuberc. 1958, 52, p. 53-61.
- (2) BOYDEN E.A. - Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration : new embryologic data.
Journ. Thorac. Surg. 1958, 35, p. 604-610.
- (3) BROCARD H. et GALLOUEDEC C.- Les formes anatomo-radiologiques et étiologiques des bronchocèles isolées.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1962, 113, p. 1074-1092.
- (4) BROCARD H. et GALLOUEDEC C. - Les bronchocèles.
Revue du Praticien 1968, 18, 345-355.
- (5) BUCHER H., REID L.- Development of intrasegmental bronchial tree : the pattern of branching and development of cartilage at various stages in intra-uterine life.
Thorax 1961, 16, 207-210.
- (6) CALAFFE R.- Chirurgie du pœumon clair dyspnœisant de l'enfant.
Thèse, Lille, 1972.
- (7) CULINER M.M., GRIMES D.F.- Localized emphysema in association with bronchial cysts and muco-

celes.

Journ. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1961, 41, 306-313.

- (8) CULINER M.M.- Bronchial cysts and collateral ventilation.
Dis. Chest. 1964, 45, 627-638.
- (9) CURRY T.S. and CURRY G.S.- Atresia of bronchus to apical posterior segment of left upper lobe.
Amer. Journ. Roentgenol. 1966, 98, 350-355.
- (10) DESVIGNES G., HUMMEL J., JAMET G., LEVASSEUR P., ROJAS-MIRANDA A., VERLEY J., MERLIER M.-
Emphysème pulmonaire et atrésie bronchique. A propos de quatre observations.
Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. (A paraître).
- (11) DORST J.P. in B. FELSON - Chest. Roentgenology.
Philadelphia-London-Toronto, W.B. Saunders and Cie, 1973.
- (12) FRASER R., PARE P.- Diagnosis of diseases of the chest.
London, W.B. Saunders and Cie, 1970.
- (13) GALY P.- Bronchopathies congénitales et malformations broncho-pulmonaires.
Bronches 1959, 9, 242-250.
- (14) GALY P., TOURAINE R., BRUNE J.- La ventilation collatérale (son rôle dans le déterminisme des divers processus pathologiques. Ses défaillances : les atélectasies segmentaires).
Revue Méd. Lyonnaise 1962, 11, 143-160.
- (15) GERBEAUX J., COUVREUR J., BACULARD A.- Certains aspects des kystes bronchogéniques du poumon.-
Annales de Pédiatrie 1968, 21, 1443-1450.

- (16) GREER A.E.- Mucoïd impaction of bronchi.
Ann. Int. Med. 1957, 46, 506-522.
- (17) GRISCOMM N.T., HARRIS G.B., WOHL M.E.B., VAWTER G.E., ERAKLIS A.J.- Fluid filled lung, due to airway obstruction in the newborn.
Pediatrics, 1969, 43, 383-391.
- (18) HANNA E.A., VATTANAPAT S., DERRICK J.R.- Congenital lobar emphysema with bronchial atresia.-
Ann. Thorac. Surg. 1969, 1, 357-366.
- (19) HILLERDAL O., NORLUND S.- Case of atresia of left apico-posterior bronchuro.
Acta Tuberc. Scand. 1965, 46, 109-114.
- (20) ISRAEL-ASSELAIN R., CHEBAT J.- Les bronchocèles.
Marseille Méd. 1963, 100, 1083-1098.
- (21) JONES P.- Developmental defects in lungs.
Thorax, 1955, 10, 205-209.
- (22) LACQUET K., FORNHOFF M., DIERICKX R., BUYSENS N.- Bronchial atresia with corresponding segmental pulmonary emphysema.
Thorax 1971, 26, 68-73.
- (23) LEMIRE P., TREPANIER A., HEBERT G.- Bronchocèles and blocked bronchiectasies.
Amer. Journ. Roentgenol. 1970, 110, 687-693.
- (24) LOUW J.M., BARNARD C.N.- Congenital atresia observation on its origin.
Lancet 1955, 2, 1065-1067.
- (25) RAMSAY H., BYRON F.- Mucocèle, congenital bronchiectasie, and bronchogenic cyst.
Journ. Thorac. Surg. 1953, 26, 21-30.

- (26) REID L.- Pathology of emphysema. .
London, Lloyd Luke LTD, 1967.
- (27) REMY J., RIBET M., PAGNIEZ B., BEGUERY P.,
CALAFFE R., NUYTS J.P.- L'atrésie bronchique
segmentaire. Etude de trois observations et
revue de la littérature.
Ann. Rad. 1973, 16, 615-628.
- (28) SIMON G., REID L.- Atresia of an apical bronchus
of the left upper lobe. Report of three cases.
Brit. Journ. Dis. of Chest 1963, 57, 126-132.
- (29) TLANER L.B., GMELICH J.T., LIEBOW A.A.,
GREENSPAN R.H.- The syndrome of bronchial muco-
cele and regional hyperinflation of the lung.-
Amer. Journ. Roentgenol., 1970, 110, 675-680.
- (30) VAGHIE R.- Bronchial atresia of upper lobe of
the lung.
Chest 1970, 57, 91-94.
- (31) VAN ALLEN C.M., LINGSCOK G.F.- Collateral respi-
ration in lung.
Surg., Gynec. and Obst. 1931, 53, 16-21.
- (32) WADDEL J.A., SIMON G., REID L.- Bronchial atresia
of the left upper lobe.
Thorax 1965, 20, 214-218.
- (33) WILSON E.B., JONES R.J.- Segmental bronchial
atresia of the left upper lobe with resultant
bronchial mucocela.
J. Thorac. and Cardiovasc. Surg. 1972, 63, 486-
490.
-

